Dup

Lane Medical L

DIE JUVENILE AMAUROTISCHE IDIOTIE

KLINISCHE UND ERBLICHKEITSMEDIZINISCHE UNTERSUCHUNGEN

VON

TORSTEN SJÖGREN

Lund

LUND 1931, BERLINGSKA BOKTRYCKERIET

DIE JUVENILE AMAUROTISCHE IDIOTIE

KLINISCHE UND ERBLICHKEITSMEDIZINISCHE UNTERSUCHUNGEN

VON

TORSTEN SJÖGREN

MED. LIC., LD.

AKADEMISCHE ABHANDLUNG

WELCHE ZUR ERLANGUNG DER MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE MIT GENEHMIGUNG DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT ZU LUND IM HÖRSAAL DER PSYCHIATRISCHEN KLINIK SAMSTAG DEN 31. JANUAR 1931 UM 10 UHR V. M. ÖFFENTLICH VERTEIDIGT WIRD

LUND 1931, BERLINGSKA BOKTRYCKERIET

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153303_0194

DIE JUVENILE AMAUROTISCHE IDIOTIE

KLINISCHE UND ERBLICHKEITSMEDIZINISCHE UNTERSUCHUNGEN

VON *TORSTEN SJÖGREN*

STATENS INSTITUT FÖR RASBIOLOGI, UPPSALA UND S:T LARS SJUKHUS, LUND

EINLEITUNG.

DIE juvenile amaurotische Idiotie nimmt bekanntlich durch die für dieselbe charakteristischen Zellenveränderungen im zentralen Nervensystem eine gut abgegrenzte Stellung innerhalb der grossen Idiotiegruppe ein. 1906 hat VOGT in einer grösseren klinischen Abhandlung die Aufmerksamkeit darauf gelenkt und den Versuch gemacht eine juvenile Form der Tay-Sachsschen Idiotieform abzugrenzen. VOGT fasste seine Funde folgendermassen zusammen: Das typische Krankheitsbild besteht darin, dass das bis dahin gesunde Kind (gewöhnlich mehrere in einer Familie) meistens im Schulalter, 6—14 Jahre, erkrankt. Kinder der gleichen Familie erkranken zuweilen im gleichen Lebensjahr. Die Krankheit setzt allmählich ein. Das erste Symptom ist meistens ein abnehmendes Sehvermögen, das im Verlaufe von Monaten zu vollständiger Erblindung führt. Ophthalmoskopisch Atrophie der Papillen. Die geistige Entwicklung bleibt stehen und geht allmählich zurück. Die Krankheit progrediert allmählich bis zu tiefster psychischer Demenz, Marasmus und Tod nach einem Krankheitsverlauf von i. a. 5—10 Jahre. Hand in Hand hiermit geht eine Abnahme der motorischen Funktionen, die später zu kompletter Lähmung von bald schlaffem, bald spastischem Charakter führt. Keine Anhaltspunkte für hereditäre Lues.

Zu dieser juvenilen Form rechnete VOGT auch die familiären cerebralen Diplegien, die von PELIZÆUS (1885), FREUD (1893) und HIGIER (1896) beschrieben worden sind. Für die Fälle von PELIZÆUS, von denen gesagt werden muss, dass schon ihr klinisches Symptombild wesentlich von der typischen juv. amaurotischen Idiotie abweicht, ist ja später von MERZBACHER (1910) ein spezifischer, von der juv. am. Idiotie ganz verschiedener pathol.-anat. Prozess konstatiert worden. Bezüglich der Fälle von FREUD und HIGIER liegen keine histologischen

Untersuchungen vor. 1906 veröffentlichte SPIELMEYER, als der erste, Fälle von juveniler amaurotischer Idiotie unter Nachweis des pathognomonischen Schafferschen Zellenprozesses. In den folgenden Jahren konnte auch VOGT für einige seiner eigenen Fälle seine klinische Diagnose pathologisch-anatomisch verifizieren. Die Fälle von SPIELMEYER, 3 Geschwister, werden in Kürze folgendermassen charakterisiert. Normale Entwicklung bis zur Zeit für die zweite Dentition und daran anschliessende allmähliche Erblindung. Progredierende Verblödung und epileptische Anfälle. Keine Lähmungen. Ophthalmoskopisch Retinitis pigmentosa-Bild. In bezug auf das von SPIELMEYER hervorgehobene Fehlen von Lähmungen in diesen Fällen betont VOGT 1907, dass die Fälle von SPIELMEYER interkurrent an Tbc.-Affektion gestorben sind und dass das Auftreten von Lähmungen nicht ausgeschlossen sei, wenn die Krankheit Gelegenheit gehabt hätte weiter zu progredieren.

Später ist eine, in Übereinstimmung mit der allgemein hervorgehobenen ausserordentlichen Seltenheit der Krankheit, relativ kleine Anzahl Fälle veröffentlicht worden. Unsere wesentliche bisherige Kenntnis über die Krankheit ist in einer verdienstvollen Weise von SCHOB (1924) zusammengefasst worden, dessen Übersicht ich hier folgen werde, jedoch bedeutend erweitert durch mehrere Ergänzungen, die mir nach Durchsicht der zugänglichen Literatur berechtigt erschienen.

Die Krankheit setzt in der Regel zur Zeit der 2ten Dentition, also ung. im 6. Lebensjahr ein, zuweilen etwas früher, ung. im 4. Lebensjahr. Selten erfolgt der Ausbruch der Krankheit nach dem 10. Lebensjahr. Die Krankheit setzt in der Regel successiv ein. Vorher haben sich die Kinder in der Regel normal entwickelt. Es sind aber Fälle bekannt in denen die Patienten schon vor dem Auftreten der ersten Krankheitssymptome Zeichen für psychische Rückständigkeit gezeigt haben. Die ersten Symptome sind in der Regel ein allmähliches, ziemlich schnelles Abnehmen des Sehvermögens, das zu Erblindung führt, sowie ein Abnehmen der Intelligenz. Oft treten schon jetzt, in einem Teil der Fälle erst nach einigen weiteren Jahren, epileptische Anfälle auf.

Die Augenbefunde zeigen im Gegensatz zu der infantilen Form ein ziemlich wechselndes Bild. Für die Mehrzahl der Fälle ist ein Retinitis pigmentosa-ähnliches Bild konstatiert worden (SPIELMEYER 1907, FRENKEL und DIDE 1913, BERGER 1913, RÖNNE 1916, GLOBUS 1923 u. a. m.). In anderen Fällen haben die Veränderungen das Bild einer Chorioretinitis mit Sehnervenatrophie aufgewiesen.

So in dem Fall von ROGALSKI (1910): »Leichte Atrophie der

Papille, die zugleich etwas verwaschen aussieht. Zugleich Arterien und Venen, besonders aber die erstere sehr schmal. Beiderseits Maculaaffektion, und in der Peripherie, schon ziemlich bald gegen dieselbe beginnend, feine bräunliche Tüpfelung auf grau-rotem Grund, in dem ausserdem ganz verwaschene helle rundliche Stellen aus der Tüpfelung sichtbar werden». — In einem Fall von KUFFLER (1912): »Die Papille ist schneeweiss und scharf begrenzt, die Arterien sind überaus enge, die Venen etwas weiter, aber ebenfalls unter der Norm gefüllt. Gerade in der Fovea centralis ist ein schmutzig roter Fleck. Der Fundus zeigt in der Peripherie albinotischen Typus, die Choriodalgefässe sind als breite rote Streifen zwischen den hellen Feldern deutlich zu sehen. — Kleine hellgelbe Herde wechseln mit scharf abgehobenen schwarzen Pigmentkörnern. Der Eindruck als ob die schwarzen Körner über den Fundus ausgestreut seien, ist sehr charakteristisch. Knochenkörperchenähnliche Anordnung des Pigments ist nirgends zu sehen». — In dem Fall von SCHOB (1912): »Beiderseits Atrophie der Retina und des Opticus. Grenzen der Papillen nicht scharf. Netzhautgefässe, namentlich Arterien, sehr eng. Die Retina beider Augen zeigt eine gleichmässige, feine punktförmige, in der Peripherie rechterseits einzelne gröbere pigmentierte Flecken». — In einem Fall von BERGER (1913): »Atrophia nervi optici mit unscharfen Rändern der Papillen und mit sehr engen atrophischen Netzhautgefässen, ferner in der Peripherie des Fundus chorioretinitische Herde, sog. Pfeffer und Salzherde». — In einem Fall von HARBITZ (1913): »Mehrerenorts in der Retina feine Pigmentkörner. Die Papillen etwas graulich, die Gefässe normal». — In dem Fall von GLOBUS (1923): »Kleine Pigmentkörperchen über den ganzen Augenhintergrund verstreut, aber nicht wie bei der Retinitis pigmentosa am stärksten in der Peripherie, sondern am stärksten nach der Maculagegend zu; auch findet sich eine Menge kleiner, chorioiditischer Herde meist zwischen den Pigmentkörperchen, aber nicht von diesen eingefasst. Der Opticus ist beiderseits ganz blass, hochgradig atrophisch. Die Retinalgefässe sind enge, die Papillgrenzen unscharf». — In den Fällen von NARDIN und CUNNINGHAM (1923): Papillen sehr blass. Sehr dünne Gefässe. Pigmentierungen in der Macularegion. — In einem Fall von GREENFIELD und HOLMES (1925): »The right optic disc was of fairly normal colour, but there was a faint stippling at the macula with a darkish-brown pigment and some pigmentary change in the retina on the temporal margin of the disc. The left optic disc was paler and of a yellow waxy colour, and there were more marked pigmentary changes in the region of the macula». — In

den Fällen von HOLMES und PATON (1925): Atrophische, blasse Sehnerven, Gefässe dünn. In der Macula ein weisser Fleck, umgeben von einer roten Zone. Die periphere Retina atrophisch mit feinen Pigmentflecken übersäet.

In anderen Fällen wiederum hat man nur Sehnervenatrophie gefunden (VOGT 1906, NIKULA 1922 u. a. m.). In einer geringen Anzahl von Fällen hat man trotz ausgesprochener Amaurosis keine ophthalmoskopischen Veränderungen gefunden (H. BEHR 1910, STOCK 1908). Ob eine derartige Amaurosis durch eine Schädigung der zentralen oder peripheren Neuronen bedingt wird, kann, wie von SPIELMEYER hervorgehoben worden ist, nur durch eine gleichzeitige anatomische Untersuchung von sowohl Gehirn wie Auge entschieden werden. In diesem Zusammenhang sei auch der eigenartige, atypische Fall von WALTER (1918) mit normaler Sehschärfe und normalem ophthalmoskopischem Befund erwähnt.

Die psychischen Störungen sind ein ausserordentlich konstantes Symptom. Die Kinder, die wie erwähnt sich in der Regel bis zum Schulalter normal entwickelt haben, werden stumpfsinnig, uninteressiert, können sich keinen Unterricht zugutemachen, zeigen kurz gesagt ein progredierendes psychisches Zurückgehen. Oft tritt auch eine mehr und mehr ausgesprochene Irritabilität, Reizbarkeit und Weinerlichkeit zutage. Im weiteren Verlauf gehen schon erworbene Kenntnisse allmählich verloren. Kinder die lesen oder schreiben (Blindenschrift) gekonnt haben, verlieren successiv dieses Vermögen. Die Sprache wird zunehmend schlechter und verschwindet schliesslich ganz. Sie können sich selbst allmählich nicht anziehen oder einfachere Bedürfnisse ausführen, erkennen nicht die Personen ihrer nächsten Umgebung, werden unrein, um schliesslich das Bild tiefer Verblödung, Idiotie, aufzuweisen. Halluzinationen und Wahnvorstellungen fehlen in der Regel.

Sehr oft kommen, wie erwähnt, epileptische Anfälle hinzu, die hinsichtlich Typus und Verlauf kein besonderes Interesse darbieten. Andere neurologische Symptome fehlen gewöhnlich zu Beginn der Krankheit. Wie von SCHOB hervorgehoben worden ist, entwickelt sich später oft eine gewisse Ataxie und Unsicherheit im Gang, die zum dominierenden Symptom im Krankheitsbild werden kann. Ein vom gleichen Verf. beobachteter Fall zeigte eine Zeit »eine eigentümliche, sehr an psychogene Grundlage erinnernde Gangstörung; bei guter Beweglichkeit der Beine im Sitzen und Liegen schob sie sich mit kleinen, trippelnden Schritten vorwärts». Aus VOGTS Beschreibung seiner Fälle geht hervor, dass der Gang zunehmend unsicher, die

Haltung mehr und mehr vorgebeugt, die Beine steif, »schwer beweglich» werden. Bei weiterer Progression der Krankheit können sie nur mit Schwierigkeit mit Unterstützung gehen und schliesslich weder gehen noch stehen, sondern liegen vollkommen hilflos im Bett. Die Lähmungssymptome, wie sie in den Schlussstadien angetroffen werden, sind teils als vom schlaffen Typus, teils und häufiger auch als spastische Di- bzw. Tetraplegien geschildert worden. In der Regel wurden die Sehnenreflexe lebhaft oder erhöht beobachtet. Lues scheint für das Auftreten der Krankheit keine Rolle zu spielen. Normale serologische Befunde. Im Endstadium vollkommen hilflos, müssen gefüttert und mit allem geholfen werden, Harn und Abführung gehen ins Bett. Die Sprache ist allmählich verschwunden um in diesem Stadium im grossen nur aus unartikulierten Lauten zu bestehen. Ein ausführlicherer Bericht über die von früheren Verfassern erwähnten neurologischen Symptome befindet sich im Kapitel »Klinische Analyse». — Meistens tritt der Tod im Alter von 14—16 Jahren, oft nach starkem Marasmus ein. Einige Fälle haben jedoch ein bemerkenswert hohes Alter erreicht. Die Fälle von Walter und Behr starben im Alter von 23 Jahren. Der von Rogalski im Alter von 26 Jahren. — Gleichwie für die infantile Form ist auch für die juvenile eine ausgesprochene Tendenz zu familiärem Auftreten hervorgehoben worden. Die juvenilen Fälle haben ferner zu ganz überwiegendem Teil der arischen Rasse angehört.

Auf die bekannten pathol.-anatomischen Veränderungen im zentralen Nervensystem habe ich hier keinen Anlass näher einzugehen. Die diagnostischen anatomischen Untersuchungen sind in meinen Fällen von Prof. Einar Sjövall ausgeführt, der in einer besonderen Arbeit die Ergebnisse seiner ausführlicheren Forschungen hierüber veröffentlichen wird. Für meine Arbeit haben sie ihr wesentliches Interesse als Bestätigung der von mir gestellten Diagnose.

Einige Übergangsformen sind beschrieben worden. So die *spätinfantile* Form (Bielschowsky 1914, Brodmann 1914, Schob 1919, Frets und Overbosch 1923, Hassin 1924 u. a. m.). Hierbei sollten, wie Schob es ausdrückt, das Fehlen eines typischen Maculabefundes, das mehr wechselnde Bild der psychischen Veränderungen und die Prädispositionen für die arische Rasse auf eine Zusammengehörigkeit mit der juvenilen Form deuten, während das frühere, meist zwischen dem 1. und 4. Lebensjahr, einsetzende Krankheitssyndrom, der mehr foudroyante Verlauf — ungefähr 2—4 Jahre dauernd — und schliesslich

auch teilweise der anatomische Befund mehr an die infantile Form erinnern.

Ferner ist eine eigenartige *Spätform* von KUFS (1925) beschrieben, wo die Krankheit erst im 3. Lebensdezennium begann und ausserdem eine Amaurosis fehlte. Ich habe keinen Anlass auf diese beiden Krankheitsformen weiter einzugehen.

Hinsichtlich der klinischen Diagnose der juvenilen amaurotischen Idiotie wird von den meisten Verfassern hervorgehoben, dass sie oft schwierig ist. So ist laut SPIELMEYER (1923) die Erkennung der juv. Fälle oft recht schwer oder überhaupt nicht möglich. Die Diagnose wird laut SPIELMEYER vor allem durch den wechselnden Augenbefund erschwert, ferner fehlt in vielen Fällen motorische Lähmung und überdies hat die progredierende psychische Demenz keine besonderen Charakteristika. SPIELMEYER fügt in gleicher Arbeit hinzu: »So wird es immer noch Fälle geben, bei denen nur die anatomische Untersuchung die Zugehörigkeit zur familiären amaurotischen Idiotie aufdeckt». Von SCHOB (1924) wird hervorgehoben, dass die klinische Diagnose bei der juv. Form »sehr oft nur vermutungsweise möglich ist, besonders dann, wenn es sich um sporadische Fälle handelt». HIGIER (1926): »unternehme es durchaus nicht die hier zu Lande enorm seltene juvenile Varietät von VOGT-SPIELMEYER zu erkennen, ohne sehr präzise anamnestische Angaben, betreffend die Familiarität, bzw. ohne Zuhilfenahme der NEISSER-POLLAKschen Hirnpunktion — — — zu diagnostizieren».

Im Zusammenhang mit der klinischen Analyse meines eigenen Materials ist das differentialdiagnostische Problem zur Behandlung aufgegriffen worden, weshalb ich dasselbe hier übergehe.

Die juvenile amaurotische Idiotie ist bisher nicht zum Gegenstand einer systematischen erblichkeitsmedizinischen Behandlung gemacht worden. Das häufig vorkommende familiäre Auftreten im Zusammenhang damit, dass man auffallend oft Blutsverwandtschaft zwischen den Eltern der Kranken hat vermerken können, hat allerdings zur Folge gehabt, dass man einen rezessiven Erblichkeitsgang *vermutet* hat. Eine erblichkeitsmedizinische Analyse eines vom genetisch-statistischen Gesichtspunkt zufriedenstellenden Materials dürfte bisher nicht veröffentlicht sein. Dagegen hat KUFS 1927 in einer Arbeit über die Bedeutung der optischen Komponente bei amaurotischer Idiotie in diagnostischer und erblichkeitsbiologischer Hinsicht gewisse Probleme zu behandeln versucht. KUFS hat sich die Aufgabe gestellt, durch ein Überprüfen und kritisches Bewerten der ophthalmoskopischen und neurologischen

Literatur auf dem Gebiete wenn möglich folgende Fragen beantworten zu können: »Welche pathogenetische Stellung kommt den einzelnen Begleitkrankheiten im Auge bei den verschiedenen Formen von amaurotischer Idiotie zu? Sind diese nur Variationen eines und desselben degenerativen Krankheitsprozesses der nervösen Elemente des Auges und gibt es zwischen diesen fliessende Übergänge? Sind die verschiedenen Affektionen der Augenhintergründe, welche die amaurotische Idiotie komplizieren, in jenen Fällen, wo sie isoliert ohne Teilnahme des Nervensystems auftreten, in erblichkeitsbiologischer und nosologischer Hinsicht nur als heteromorphe Manifestationen eines und desselben Krankheitsprozesses zu bezeichnen? Kann man Anhaltspunkte dafür finden, dass der von uns in einer Familie — in der die unkomplizierte Retinitis pigmentosa und die amaurotische Idiotie ohne optische Komponente alternierte — festgestellte heteromorphe Erblichkeitsgang schon wiederholtemale konstatiert worden ist?»

Kufs sagt ferner, dass es in der in Rede stehenden Arbeit seine Hauptaufgabe sei, Argumente für seine Auffassung zu sammeln, dass »die verschiedenen Störungen des Zentralnervensystems (fortschreitende Demenz, Lähmungen, cerebellarataktische Symptome), die die Retinitis pigmentosa komplizieren, ob sie nun mehr stationärer oder deutlich progressiver Natur sind, in hohem Grade auf den Degenerationsprozess der amaurotischen Idiotie verdächtig sind». Nach Anführen einer reichlichen Literaturkasuistik fasst Kufs das Resultat seiner Zusammenstellung folgendermassen zusammen: Mehrere Augenhintergrundskrankheiten, Retinitis pigmentosa und ihre Varianten, progressive familiäre Heredodegeneration der Macula, gewisse Formen von hereditärer Sehnervenatrophie, ebenso die rezessive Taubstummheit und die »nervöse Schwerhörigkeit» bilden mit den verschiedenen Formen von amaurotischer Idiotie eine nosologische Einheit. »Das Erbleiden, welches allen hier geschilderten Organaffektionen zugrunde liegt, hat also die Neigung in verschiedenen Phänotypen aufzutreten.»

Wir sollten es also laut Kufs mit einer Heterophänie zu tun haben. Nun muss man indessen gegen die Arbeit von Kufs einwenden, dass sie an einer inkorrigiblen Fehlerquelle leidet, die einer derartigen Zusammenstellung von aus der Literaturkasuistik entnommenem Material anhaften muss, das *nicht* zwecks Erhaltung eines für eine erblichkeitsmedizinische Analyse statistisch korrekten Materials eingesammelt ist, sondern anstatt dessen eine *hochgradig einseitige Auswahl* von besonders belasteten und »interessanten» Familien, mit Anhäufung von familiärem Auftreten etc. bildet. Aus einem derartigen Material Be-

weise für einen heterophänen Erblichkeitsgang zu erhalten ist natürlich vollkommen aussichtslos, gleichwie überhaupt irgendeine exakte Erblichkeitsanalyse mit diesem Material undenkbar ist. Dagegen scheint uns KUFS' Klarlegung des Begriffes »familiäre progressive Maculadegeneration mit psychischer Demenz», wie sie von OATMAN (1911) und STARGARDT (1913 und 1917) geschildert worden ist, von grossem Interesse zu sein. Die Berechtigung von KUFS' Deutung dieser Fälle als juvenile amaurotische Idiotie erscheint unzweifelhaft; eine Auffassung, die bei der klinischen Analyse unseres eigenen Materials näher motiviert werden soll.

GOLDFEDER hat 1927 eine Untersuchung über den Erblichkeitsgang der *infantilen* amaurotischen Idiotie veröffentlicht. Trotzdem es sich hier um eine von der juv. Form in mehreren Hinsichten verschiedenen Krankheit handelt, müssen sie doch als in gewissen Hinsichten einander sehr nahestehend bezeichnet werden. Aus der Literatur auf diesem Gebiete geht hervor, was auch von mehreren Verfassern hervorgehoben worden ist, dass die beiden Formen nicht nebeneinander in der gleichen Familie auftreten. GOLDFEDER hat ein Material von 9 Familien mit 24 Fällen. 5 von diesen Familien gehören zu *einem* Geschlecht, die übrigen 4 zu *einem anderen* Geschlecht. Er hat das Material mit WEINBERGS Geschwistermethode bearbeitet und hierbei die Proportionen $x\ (x-1) = 66$ und $x\ (p-1) = 166$ erhalten, demnach eine Ausmendelungszahl von 39,7 %. GOLDFEDER glaubt mit einem hohen Grad von Wahrscheinlichkeit auf einen rezessiven monohybriden Erblichkeitsgang schliessen zu können. Hiergegen muss eingewendet werden, dass diese beiden Geschlechter als eine einseitige Auswahl zu betrachten sind, die keine Bearbeitung mit der Geschwistermethode von WEINBERG zulässt. Die abnorm hohe Ausmendelungszahl spricht in ihrer Weise hierfür. Das Material muss auch als zu klein erachtet werden um eine zufriedenstellende Analyse des Erblichkeitsganges zu gestatten.

Da namentlich das letzte Dezennium grosse Lebhaftigkeit im erblichkeitsmedizinischen Forschungsgebiet aufgewiesen hat, fragt man sich zweifellos, weshalb die juvenile amaurotische Idiotie bisher nicht zum Gegenstand einer Bearbeitung in dieser Hinsicht gemacht worden ist. Die Erklärung hierfür dürfte in folgenden Faktoren liegen. Teils die Schwierigkeit ein hinlänglich grosses Material zufolge der ausserordentlichen Seltenheit der Krankheit zu erhalten. Das in der bisher veröffentlichen Kasuistik vorhandene Material ist, wie oben hervorgehoben worden ist, nicht zu einer systematischen erblichkeitsmedizini-

schen Untersuchung verwendbar; teils wegen der Selektion, die sich hierbei zugunsten von Familien mit angehäuftem familiärem Vorkommen der Krankheit geltend gemacht hat; teils wegen der häufigen mangelhaften genealogischen Erforschung der betreffenden Geschlechter. Ferner dürften auch die Schwierigkeiten beim Stellen einer klinischen Diagnose — besonders in bezug auf die sporadischen Fälle — einen wesentlichen Faktor gebildet haben.

Fälle von juveniler amaurotischer Idiotie in Schweden sind bisher nicht veröffentlicht worden. Die im Verhältnis zur — in der ausländischen Literatur allgemein hervorgehobenen — ausserordentlichen Seltenheit der Krankheit sehr grosse Anzahl von Fällen, die es mir gelungen ist zu erhalten, erfordert zuerst einen Bericht über die sozialen Massnahmen gegenüber solchen Fällen, da hierin *ein* wichtiger, erklärender Faktor liegt. Für die übrigen wird im Kapitel »Material und Methodik» berichtet.

Für die Mehrzahl der Fälle von juv. amaurotischer Idiotie in Schweden ist, wie die vorliegende Untersuchung hat zeigen können, der Verlauf der sozialen Massnahmen folgender gewesen. Als die Fälle, die angeführt worden sind, im Schulalter erblindet sind, wurden sie in die *Blindenschulen in Växjö* oder *Tomteboda* aufgenommen. Die erste begann ihre Tätigkeit 1884, die letztere 1888. Laut Königl. Erlass vom 29. Mai 1896 sollen Kinder, die zufolge einer Herabsetzung des Sehvermögens am gewöhnlichen Schulunterricht nicht mit Vorteil teilnehmen können, in eine vom Staat errichtete Lehranstalt für Blinde aufgenommen werden, wenn nicht die Eltern bzw. der Vormund für privaten Unterricht sorgen. Das Schulalter wird von dem Jahr an gerechnet, in dem das Kind 7 Jahre alt wird, aber die Aufnahme kann unter gewissen Verhältnissen bis zum 14. Jahr aufschoben werden (Krankheit und später eintretende Blindheit sind laut »Erhebungen und Vorschläge bezüglich der Pflege von Blinden 1922» die gewöhnlichen Gründe für eine spätere Aufnahme der Kinder). Der Schulvorstand soll darauf achten, dass diese Kinder vorschriftsmässig eingeliefert werden, sowie auch dass die privat unterrichteten Kinder einen Unterricht erhalten, der den in den staatlichen Schulen erteilten entspricht. Laut dem genannten Königl. Erlass kommt ferner der Direktion des Blindenschules das Recht zu von den einzelnen Schulräten in den Kirchspielen des Landes jährlich vollständige Verzeichnisse über alle im Kirchspiel vorhanden Blinden unter 20 Jahren zu erhalten. Nach der Errichtung der Blindeninspektion werden diese Angaben an den

Inspektor eingegeben, der dadurch eine Möglichkeit bekommt das richtige Plazieren der Kinder zu überwachen.

Da bestimmt wurde, dass der obligatorische Blindenunterricht für alle Kinder gelten sollte, die 1890 oder später geboren wurden, zeigte er laut der genannten »Erhebung» seine volle Wirkung auf die Schüleranzahl erst im Jahre *1904*. Er ist nicht für solche blinde Kinder vorgeschrieben, die ausserdem taubstumm oder schwachsinnig oder mit einer solchen Krankheit behaftet sind, dass sie nicht in eine öffentliche Lehranstalt aufgenommen werden sollen. Die Zahlen in der untenstehenden Tabelle der Erhebung von 1922 zeigen — bezüglich dessen man mit der Erhebung einstimmen kann — »dass es gut gelungen ist die schulpflichtigen blinden Kinder in die Schule zu bekommen, besonders

TABELLE 1. *Blinde Kinder im Volksschulalter 1915—1920 laut Angaben des Vorsitzenden des Volksschulkollegiums an den Blindenschuleninspektor.*

Schuljahr	Anzahl unter irgend einem Teil des Schuljahres in einer Blindenschule Unterrichtete	Privat Unterrichtete	In D. S. S. oder anderer derartiger Anstalt Aufgenommene	Nicht Unterrichtspflichtige, die in keine Anstalt aufgenommen worden sind	Anzahl derjenigen, die obgleich im Volksschulalter und soweit bekannt mit keinem anderen Gebrechen als Blindheit behaftet sind, noch in keiner Blindenanstalt sich zum Unterricht eingefunden haben	Summe
a	*b*	*c*	*d*	*e*	*f*	*g*
1915—1916	129	3	59	19	28 [1]	239
1916—1917	139	3	56	19	15 [2]	232
1917—1918	135	2	48	33	28 [3]	246
1918—1919	136	1	51	20	28 [4]	236
1919—1920	130	—	42	18	29 [5]	219

wenn man bedenkt, dass so gut wie alle in Kolonne *e* aufgenommenen entweder krank sind oder sich in einem Zustand befinden, auf Grund dessen man ihre Anmeldung nach das siebente Jahr — oft bis auf das neunte — verschoben hat. Man kann sagen, dass es in unserem Lande eine Seltenheit ist, dass ein vollkommen bildbares Kind keinen Blindenunterricht erhält.» Eine andere Tabelle der Erhebung zeigt, welche Anzahl Schüler vom Jahre 1904 bis einschl. 1908 zu Beginn

[1] Von diesen waren 13 angemeldet aber noch nicht in eine Schule aufgenommen.
[2] » » » 1 » » » » » » » »
[3] » » » 10 » » » » » » » »
[4] » » » 4 » » » » » » » »
[5] » » » 8 » » » » » » » »

des Wintersemesters in sämtlichen staatl. Schulen für nicht erwachsene Blinde vorhanden gewesen ist. Ich beschränke mich hier darauf das Resumé dieser Tabelle der Erhebung zu zitieren: Die Totalzahl ist am höchsten im Jahre 1912 mit 208 und am niedrigsten 1904 und 1920 mit bzw. 184 und 188. Eine Tendenz zu Zunahme kann nicht herausgelesen werden, eher das Gegenteil. Vereinigt man die Jahre 1905—1919 zu Fünfjahresperioden, erhält man nämlich für die betreffenden Perioden die Mittelwerte 197,6, 197,8 und 195. Die Abnahme ist in der Tat etwas grösser gewesen als die Zahlen angeben, da es jetzt nicht mehr vorkommt, wie dies früher zuweilen der Fall gewesen ist, dass eine wünschenswerte Mahnung an einen zögernden Vormund aus Furcht vor Überfüllung in einer Anfängerklasse aufgeschoben wird. Ein Aufschub der Aufnahme auf Grund von Platzmangel ist seit vielen Jahren nicht vorgekommen.

In bezug auf die oben genannten Blindenschulen ist ferner zu bemerken, dass wir zwei Vorschulen besitzen, nämlich in Växjö und Tomteboda. Die Vorschulen bezwecken den Schülern Kenntnisse beizubringen, die im grossen den vier ersten Jahresklassen der Volksschule entsprechen. Die Vorschule Växjö nimmt Kinder von Götaland, die Vorschule Tomteboda Kinder von Svealand und Norrland auf. Von den beiden Vorschulen werden die Kinder an das Blindeninstitut in Tomteboda abgegeben. Dieses nimmt auch blinde Kinder im Alter von 9—14 Jahren auf, die keine Vorschule durchgemacht haben. Für jene, die in eine Vorschule gegangen sind, beträgt die Ausbildungszeit im Institut sechs Jahre, für andere, die direkt ins Institut kommen, acht Jahre. Diese beiden Blindenschulen haben je einen besonderen Augenarzt.

Wenn nun die juvenilen amaurotischen Idiotiefälle, die ja wie früher erwähnt sich in der Regel normal bis zum Schulalter entwickeln, wo sich die Blindheit manifestiert, in die Blindenschulen aufgenommen werden, hat sich nach einer Zeit — in der Regel höchstens einige Jahre — der progredierende pathologische Hirnprozess in einem progredierenden psychischen Zurückgehen von solchem Umfang manifestiert, dass die Fälle auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen werden müssen.

Ein grosser Teil dieser Fälle ist darauf in *Drottning Sophias Stiftelse in Vänersborg* überführt worden. Diese Anstalt verdient ein ganz besonderes Interesse. Errichtet im Jahre 1892 ist sie eine bahnbrechende Anstalt für die Pflege von *Blinden mit komplizierten Gebrechen*, also für Blinde gewesen, die eine oder mehrere der folgenden

Krankheiten gehabt haben: Geistesschwäche bzw. Idiotie, Epilepsie, Taubstummheit, Lahmheit, — ein Anstaltstypus, der soweit ich habe finden können, erst nach etwa ein Dezennium im Auslande seinesgleichen gefunden hat. Das grösste Verdienst kommt der Gründerin und vieljährigen Leiterin der Anstalt, Frau E. ANREP-NORDIN zu. 1902 bekam die Anstalt eine besondere Abteilung für blinde Schwachsinnige, 1905 ein Arbeitsheim und 1906 wurde dort eine Asylabteilung eröffnet, die 20 Patienten pflegen konnte. Diese Anstalt hat seit dieser Zeit solche Blinde aufgenommen, die auf Grund eines komplizierten Gebrechens von den Blindenschulen entlassen worden sind, teils auch direkt solche Fälle aufgenommen, die für eine Aufnahme in die Blindenschulen nicht haben in Frage kommen können.

Im Oktober 1922 wurde die Drottning Sophias Stiftelse in Vänersborg (D. S. S.) aufgelöst und die dort Internierten in die Vårdanstalten (V. A. = Pflegeanstalt) in Lund für Blinde mit kompliziertem Gebrechen überführt. Vom Jahre 1906 an bekam die Anstalt einen besonderen Arzt, und ausserdem waren von diesem Jahr an zur Aufnahme von Alumnen *Aufnahmeakten* erforderlich, die teils aus einem ärztlichen Attest in der Form eines ausführlichen Formulars mit Fragen in bezug auf die Verwandtschaftsverhältnisse, der Anamnese und des Status des Alumnus bestehen sollten, teils aus einer Beilage die gleichfalls ein ausführliches Frageformular in bezug auf Angaben über Verwandtschaftsverhältnisse sowie der Krankheit des Alumnus enthielt, welches Formular die Angehörigen oder der Vormund ausfüllen mussten und welche Angaben durch das betreffende Pfarramt bestätigt sein sollten. Vom Jahr 1906 an wurden vom Arzt der Anstalt für sämtliche Alumnen Krankenjournale geführt. Von diesem Jahr und bis zur Übersiedelung der Anstalt im Okt. 1922 nach Lund sind dort 320 Alumnen gepflegt worden. 144 von diesen lebten in D. S. S. zur Zeit der Übersiedelung und wurden also von der Pflegeanstalt in Lund übernommen. Seit Okt. 1922 bis Mai 1929, da ich mein Probandeneinsammeln abschloss, sind weitere 90 Alumnen direkt in V. A. aufgenommen worden. Die Gesamtzahl Alumnen, welche die Blindenschule Växjö von ihrer Eröffnung bis zum Mai 1929 durchgemacht haben beträgt 397 und die entsprechende Anzahl für die Blindenschule Tomteboda ist 1034 Alumnen.

MATERIAL UND METHODIK.

Als ich im Juni 1927 die Untersuchungen in der Pflegeanstalt in Lund (V. A.) begann, war es meine erste Absicht, die Möglichkeiten

zur Abgrenzung solcher Fälle von Oligophrenie zu untersuchen, die gleichzeitig mit gewissen degenerativen Augenkrankheiten behaftet waren, nämlich bzw. Retinitis pigmentosa, gewissen Sehnervenatrophien, degenerativen Retinochorioiditen sowie Katarakt, um diese dann weiter erblichkeitsmedizinisch zu bearbeiten. Auf mein Verlangen hin demonstrierte der Arzt der Anstalt, Dr. RUTH JOHANSSON, eine Anzahl derartiger Fälle mit familiärer Anhäufung. Dr. JOHANSSON hatte ein spezielles Interesse für gewisse Fälle von Blindheit gefasst, die im Schulalter mit progredierender Verblödung und Lähmung einsetzte und gewöhnlich im Alter von 15—20 Jahren zu starkem Marasmus und zum Tode führte. Sehr häufig waren mehrere Geschwister in der gleichen Weise erkrankt. 1926 gelangte einer dieser Fälle zur Sektion und histologischen Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. S. INGVAR, wobei die für die juvenile amaurotische Idiotie pathognomonischen Veränderungen haben konstatiert werden können.

Nachdem ich während der Zeit von etwa $1\,^1/_2$ Jahren sämtliche in V. A. gepflegten Fälle, wo ich den Verdacht auf eine juvenile amaurotische Idiotie gehabt hatte, einer möglichst eingehenden psychiatrisch-neurologischen Untersuchung unterzogen hatte, glaubte ich zu einer sicheren klinischen Diagnose in 29 Fällen gekommen zu sein, nämlich bezüglich sämtlicher Probanden in den Familien 1—22. Diese von mir persönlich untersuchte »Kerngruppe» zeigte eine Probekarte der Krankheit von den frühesten bis zu den spätesten Stadien, die sehr instruktiv war. In erster Hand galt es Lues congenita auszuschliessen, hierbei besonders juvenile Paralysie générale, weshalb wenigstens ein Prob. in jeder Familie, mit Ausnahme von 1, wo dies unmöglich war, von mir lumbalpunktiert wurde. Die negativen Befunde hierbei, zusammengestellt mit den Untersuchungsbefunden im übrigen, sowie ferner die von Doz. B. ROSENGREN auf mein Verlangen hin ausgeführten ophthalmoskopischen Untersuchungen mit ihrer überraschenden Übereinstimmung, hatten zur Folge, dass ich mich für berechtigt hielt die Diagnose als sichergestellt zu betrachten. Da es natürlich von ausserordentlicher Bedeutung war, dass *sämtliche* diese Fälle soweit sie starben einer histologischen Hirnuntersuchung unterzogen wurden, wurde vom Arzt und Rektor der Anstalt die Bewilligung hierzu erwirkt.

Seit Juni 1927 sind *18* von diesen Fällen zur histologischen Untersuchung gelangt, ausgeführt von Prof. EINAR SJÖVALL, der für *sämtliche Fälle die klinische Diagnose hat bestätigen können.* In 9 von diesen Fällen bestand das histologische Material aus einem Punktat der Stirnloben, erhalten bei von mir ausgeführten *Hirnpunktionen.*

Bei einer erblichkeitsmedizinischen Untersuchung ist es ja, wie von Weinberg, Rüdin, Lundborg u. a. hervorgehoben worden ist, von grösster Bedeutung, dass das Material nach genetisch-statistisch korrekten Prinzipien eingesammelt ist. Werden *sämtliche* Fälle der in Frage stehenden, zur erblichkeitsmedizinischen Untersuchung vorliegenden Krankheit »rein zufällig, rein nach der Sicherheit der Diagnose» mitgenommen, wie sie innerhalb gewisser fixierter räumlicher und zeitlicher Bedingungen vorgekommen sind, so ist man berechtigt das in Rede stehende Probandenmaterial als korrekt zu betrachten.

Dieses Prinzip ist bei der Einsammlung des Materials zu der vorliegenden Arbeit leitend gewesen.

Nachdem die Arbeit mit der Bestimmung der 29 Probanden in oben genannter Kerngruppe durchgeführt war, bestand das nächste Glied in den Untersuchungen in einem Durchgehen und Prüfen der Journale der aus der V. A. entlassenen, beziehungsweise in der V. A. gestorbenen Alumnen. Diese Arbeit ergab weitere *9 Fälle*, für die ich erachtete die Diagnose juvenile amaurotische Idiotie mit Sicherheit stellen zu können.

Der nächste Schritt in den Untersuchungen bestand in einem Durchgehen der Journale jener Alumnen, die in Drottning Sophias Stiftelse in Vänersborg gestorben bzw. von dort entlassen worden sind, welche Journale zusammen mit den entsprechenden Aufnahmeakten in der V. A. in Lund deponiert waren. Dieses Durchgehen war ja schon durch den Umstand gegeben, dass nicht weniger als 20 Probanden von V. A. aus D. S. S. übernommen worden sind, wie sich aus der Kasuistik ergibt. Ferner wurden schon beim Durchgehen der Journale der Probanden von V. A. und ihrer Aufnahmeakten mancherlei Auskünfte über in ähnlicher Weise erkrankte Geschwister zu diesen erhalten, welche Geschwister in D. S. S. gestorben waren.

Die Journale von D. S. S. zeigten sich in verschiedenen Hinsichten unvollständig, ein Umstand, der das Stellen der Diagnose in ziemlich hohem Grade erschwerte und daher umfassende katamnestische Nachforschungen und Ergänzungen erheischte. In bezug auf die Fälle von D. S. S., die vor der Aufnahme eine der Blindenschulen in Växjö oder Tomteboda durchgemacht haben, sind die entsprechenden Augendiagnosen recht oft — aber bei weitem nicht immer — in die Journale bzw. in die Aufnahmeakten von D. S. S. eingetragen. Diese umfassen ferner einen somatisch-neurologisch-psychiatrischen Status zur Zeit der Aufnahme, aufgenommen vom betreffenden Anstaltsarzt, dem verstorbenen 1. Provinzialarzt Nils Englund. Betreffs den weiteren

Krankheitsverlauf liegen nur kurzgefasste Aufzeichnungen vor. Sektionen wurden in D. S. S. nicht ausgeführt.

Für die katamnestischen Forschungen sind mir folgende Hilfsmittel zur Verfügung gestanden: 1. Die gedruckten Jahresberichte der Anstalt (von ihrem ersten Beginn bis zu ihrer Auflösung) mit Katalogisierung der Alumnen und kurzen Angaben über ihren Zustand, z. B. Angaben über zunehmendes psychisches Zurückgehen, über auftretende Epilepsie, über eintretende Symptome für Geisteskrankheit etc. 2. Sehr wertvolle katamnestische Auskünfte habe ich teils von der früheren Oberin in D. S. S. Rebecka Gustafsson, teils von der früheren dortigen Lehrerin Emilia Linde erhalten, von denen die erstere in der Anstalt seit 1906, die letztere seit 1911 Dienst getan hat. Beide haben durch ihre langdauernde Anstellung reichlich Gelegenheit gehabt ihre Alumnen in der betreffenden Schulabteilung, dem Arbeitsheim und der Asylabteilung zu beobachten, welche zusammen die D. S. S. bildeten. Von Interesse ist in diesem Zusammenhang, dass das Anstaltspersonal schon lange vor meinen Untersuchungen auf diese blinden Schwachsinnigen, meistens epileptischen Alumnen aufmerksam geworden ist, die bei der Aufnahme in D. S. S. keinen so stark psychisch defekten Eindruck machten, aber dann von Jahr zu Jahr beständig zurückgingen, schlechter und verwaschener sprachen, zunehmend unsicher und strauchelnd gingen, um schliesslich in den meisten Fällen Idioten zu werden, die weder sprechen, essen, gehen oder stehen konnten. 3. Durch von mir vorgenommene Untersuchungsreisen zu den betreffenden Probandenfamilien in verschiedenen Teilen des Landes sind weitere wertvolle katamnestische Angaben erhalten worden.

Betreffs der Augendiagnosen dieser in D. S. S. verstorbenen Geschwister zu den Probanden der V. A. ist es mir in sämtlichen Fällen gelungen solche katamnestisch zu beschaffen, wo sie in den Journalen der D. S. S. gefehlt haben.

Als es sich um die Beurteilung der Krankheit der obengenannten — eine Anzahl von *15* erreichenden — Geschwister handelte, erachtete ich die Diagnose juvenile amaurotische Idiotie als unzweifelhaft; *dies auf Grund ihrer Eigenschaft als Geschwister mit einem Symptombild, das in wesentlichen Zügen mit dem übereinstimmte, das ich an den Probanden in V. A. gefunden hatte.*

Zuerst war es meine Absicht mich mit diesem Material zu begnügen. Indessen erschien mir die Aufgabe weiter zu gehen und das Material mittels eines vollständigen Durchgehens und Prüfens auch der Alumnen von D. S. S. zu erweitern von so grossem Interesse, dass

ich mich hierfür beschloss, trotzdem sich — aus oben angegebenen Gründen — nicht unwesentliche Schwierigkeiten beim Festhalten am Grundprinzip »zufällige Auslese rein nach Sicherheit der Diagnose» ergaben. Konnte dies andererseits durchgeführt werden, rechnete ich damit, teils das Material erweitern zu können, teils auch den Vorteil zu gewinnen die Fälle von V. A. und D. S. S. *zu einem einzigen, vom erblichkeits-statistischen Gesichtspunkt gut abgegrenzten Zählungsbezirk vereinigen zu können.*

Es wurde demnach notwendig sämtliche Journale und Aufnahmeakten von D. S. S. durchzugehen sowie sämtliche Fälle mit einem Symptombild zur Untersuchung aufzugreifen, das mit dem der 15 oben genannten D. S. S.-Geschwister zu den Probanden von V. A. übereinstimmte, wobei von sämtlichen verdächtigen Fällen ergänzende Journalangaben katamnestisch soweit wie möglich beschafft wurden. Durch diese Untersuchung wurden weitere *19 Fälle* erhalten, bezüglich der ich die Anhaltspunkte für juvenile amaurotische Idiotie für so stark erachtete, dass die Diagnose als mit einem hohen Grad von Wahrscheinlichkeit sichergestellt betrachtet werden konnte.

Während der Arbeit mit den Nachforschungen nach früheren Augenuntersuchungen der Fälle von V. A. und ihrer in D. S. S. gepflegten Geschwister hat es sich herausgestellt, dass 14 von diesen die Blindenschule Tomteboda mit der Augendiagnose Retinochorioiditis oc. amb. durchgemacht haben und sämtliche diese 14 wurden von Tomteboda auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen. 3 Fälle haben die Blindenschule Växjö mit der gleichen Augendiagnose durchgemacht und sind aus dem gleichen Anlass entlassen worden. Kein Fall hat Tomteboda mit der Augendiagnose Atrophia n. opt. oc. amb. passiert und ist von dort auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden, während 15 Fälle unter dieser Rubrizierung Växjö passiert haben.

Für unsere übrigen D. S. S.-Fälle sind folgende Zahlen zu verzeichnen: 10 haben Tomteboda mit der Augendiagnose Retinochorioiditis passiert und sind auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden, 3 haben Tomteboda mit der Augendiagnose Atrophia nervi optici passiert und sind auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden. Keiner der Fälle hat Växjö mit dieser Rubrizierung passiert.

Von unseren sämtlichen 89 Merkmalsträgern — V. A.- und D. S. S.-Geschlechter zugehörig — haben also 45 in oben genannter Weise die Blindenschulen des Landes passiert. Weitere 8 Fälle haben Växjö pas-

siert ohne dass dort eine Augendiagnose gestellt wurde, und sind auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen, entlassen worden. Diese starke Passage gab mir berechtigten Anlass die entsprechenden Matrikeln und Aufnahmeakten in beiden Blindenschulen durchzugehen. Hierbei ergab sich für Tomteboda die interessante Tatsache, dass von *sämtlichen 31* in ihren Matrikeln angetroffenen Fällen von Retinochorioiditis oc. amb. bzw. Retinitis pigmentosa, die vom 3.—12. Lebensjahr blind geworden sind, und die auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden sind, *nicht weniger als 24 Fälle* aus solchen bestanden, die von mir bereits im Zusammenhang mit den Untersuchungen von V. A. und von D. S. S. als juvenile amaurotische Idiotie diagnostiziert worden sind (2 von diesen sind Geschwister zu Prob. in Fam. 2 resp. Fam. 35 aber nicht V. A. oder D. S. S. Prob. selbst).

Ich erachtete es daher als gut motiviert die übrigen 7 Tomtebodafälle zur Untersuchung aufzugreifen. Hierbei zeigte es sich, dass für *6 Fälle* von diesen die Diagnose juvenile amaurotische Idiotie gestellt werden konnte. (Prob. in Fam. 32 A, 44, 45, 46 und 47.) Bei meiner Korrespondenz, in einem frühen Stadium der Untersuchungen, mit dem Augenarzt in Tomteboda, Doz. E. FORSMARK, machte dieser in bezug auf diese Fälle in ihrer Gänze — die ganz natürlich Tomteboda ohne einen Verdacht auf juv. amaurotische Idiotie passiert haben — in einem Brief folgende, bei meinen damaligen Diagnoseschwierigkeiten unbestreitbar ermunternde Äusserung: »Retinochorioiditis ist übrigens auch eine unrichtige Benennung für diese Veränderungen, die ich oft bei mehreren Kindern der gleichen Familie habe auftreten gesehen und die wohl einfacher degenerativer Art sind». Der 7. Fall = der Fall geb. 1901, siehe S. 215.

Das Durchgehen des Materials der Blindenschule Växjö ergab zum Resultat, dass von sämtlichen Fällen von Retinochorioiditis oc. amb. bzw. Retinitis pigmentosa, die vom 3.—12. Lebensjahr blind geworden sind und auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden sind, nämlich fünf, drei schon als Merkmalsträger im Material von V. A. und D. S. S. aufgenommen worden sind. (Ein von diesen drei Fällen = Sekundärfall Lennart G. in Fam. 4.) Einen von den restierenden Fällen, den noch lebte, besuchte ich zwecks Untersuchung (Prob. der Fam. 48), wobei die Diagnose juv. amaurotische Idiotie auch für diesen Fall gestellt werden konnte. Der zweite Fall = der Fall mit starkem Verdacht auf juv. amaur. Idiotie, geb. 1918, siehe S. 215.

Wie schon in der Einleitung erwähnt worden ist, ist Växjö eine

Vorschule. Wir haben hier also, im Gegensatz zu Tomteboda, *ausschliesslich* jüngere Altersklassen vertreten. Da nun — wie im Kapitel klinische Analyse des Materials — hat gezeigt werden können, dass die Krankheit in ihren *früheren* Stadien in der Regel ophthalmoskopisch durch eine retinitische Atrophie der Papillen mit gelbblasser Papille und fadendünnen Gefässen charakterisiert wird, haben wir hierin eine Erklärung dafür, dass eine bedeutend grössere Anzahl unserer Merkmalsträger Växjö mit der Diagnose Atrophia n. opt. oc. amb. passiert hat. Beim Durchgehen der Växjömatrikeln zeigte es sich, dass *von sämtlichen 18 Fällen* mit der Diagnose Atrophia n. opt. oc. amb., die im Alter vom 3.—12. Lebensjahr blind geworden sind und die auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden sind, nicht weniger als *15 Fälle* schon im Material von V. A. und D. S. S. als Merkmalsträger aufgenommen worden sind. Den übrigen drei wurde nachgeforscht. Sämtliche waren noch am Leben und durch persönliche Untersuchung derselben an Ort und Stelle konnte ich für dieselben die Diagnose juv. amaurotische Idiotie stellen (Prob. in Familie 20 B, 49 und 50).

Ich gehe hiermit zu einem Bericht über die Prinzipien über, die in bezug auf das Journalmaterial befolgt worden sind, das überhaupt zu einer Prüfung aufgegriffen worden ist, und aus welchem Rohmaterial dann die Probanden wahllos rein nach Sicherheit der Diagnose herausgenommen worden sind.

1. V. A. Alumnen. (Augendiagnosen sind für sämtliche V. A. Alumnen vorhanden). Zur Untersuchung sind sämtliche Alumnen gekommen,

die zwischen 3 und 12 Jahren blind geworden sind;

die schwachsinnig gewesen sind;

die die Augendiagnose Retinitis pigmentosa, Retinochorioiditis oc. amb., Atrophia nervi optici oc. amb. oder Chorioiditis oc. amb. gehabt haben.

2. D. S. S. Alumnen, die nicht nach V. A. überführt worden sind. (In den Journalen von D. S. S. war nicht immer eine Augendiagnose vorhanden). Zur Untersuchung sind sämtliche Fälle gekommen,

die zwischen 3 und 12 Jahren blind geworden sind;

die schwachsinnig gewesen sind;

die die Augendiagnose Retinitis pigmentosa, Retinochorioiditis oc. amb., Atrophia nervi optici oc. amb., Chorioiditis oc. amb. gehabt haben oder wo eine Augendiagnose gefehlt hat.

3. Alumnen der Blindenschule Tomteboda, die weder in V. A. oder

in D. S. S. aufgenommen gewesen sind. (Vom Jahre 1905 an sind fachärztliche Augendiagnosen für die Alumnen in der Matrikel vorhanden). Zur Untersuchung sind sämtliche Fälle gelangt, die zwischen 3 und 12 Jahren blind geworden sind, die die Augendiagnose Retinitis pigmentosa, Retinochorioiditis oc. amb. gehabt haben und die auf Grund von Unvermögen (auf Schwachsinn oder Epilepsie beruhend) sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden sind.

4. Alumnen der Blindenschule Växjö, die weder in V. A., D. S. S. oder in Tomteboda aufgenommen gewesen sind. (Vom Jahre 1908 an sind Augendiagnosen für die Alumnen meistens in der Matrikel vorhanden). Zur Untersuchung sind sämtliche Fälle gelangt, die zwischen 3 und 12 Jahren blind geworden sind, die die Augendiagnose Retinitis pigmentosa, Retinochorioiditis oc. amb., Atrophia nervi optici oc. amb. oder Chorioiditis oc. amb. gehabt haben und die auf Grund von Unvermögen (auf Schwachsinn oder Epilepsie beruhend) sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden sind.

Von den laut obenstehenden Prinzipien *zur Prüfung* gekommenen Alumnen haben wir erachtet die Diagnose juvenile amaurotische Idiotie für die untenstehende Anzahl stellen zu können. Es wird dort auch eine Übersicht über die ausgeschlossenen Fälle mitgeteilt.

1. Die Diagnose juv. am. Idiotie in 38 Fällen. — 9 Fälle sind als andere Krankheiten ausgeschlossen worden, nämlich: 5 Fälle von Hydrocephalus mit Atrophia nervi optici, stationärer Imbecillität bzw. Idiotie ohne Progression. 1 Fall Hydrocephalus + Retinochorioiditis spec. + Atrophia n. optici + Macul. corneae post Keratitis parenchymatosa. Geboren 1901. Stationäre Imbecillität ohne Progression. Keine neurologischen Symptome. 2 Fälle: Atrophia n. optici + Retinochorioiditis. Geboren 1909 und 1910. Stationäre Imbecillität ohne Progression. Keine neurologischen Symptome. 1 Fall: Geboren 1904. Atrophia nervi optici. Stationäre Imbecillität ohne Progression. Keine neurologischen Symptome. — Noch 2 Fälle: Geboren 1918 bzw. 1919. Beide zeigen eine für die juv. amaurotische Idiotie typische Anamnese und Augenhintergrundveränderungen. Beim Abschluss der Probandeneinsammlung im Mai 1929 waren doch keine sicheren Anhaltspunkte für progressive Verblödung bzw. neurologische Symptome vorhanden. Nun im Okt. 1930 zunehmende psychische Rückständigkeit mit Dysarthrie sowie im ersten Fall beginnende Gangstörung. — Für sämtliche oben genannten Fälle ist die W. R. ausgeführt und negativ.

2. Die Diagnose juv. amaurotische Idiotie in 34 Fällen. — 7 Fälle sind ausgeschlossen worden, nämlich: 1 Fall von Atrophia n. optici.

Gestorben im Alter von 17 Jahren. Stationäre Imbecillität ohne Progression. W. R. neg. 1 Fall: Hydrocephalus + Atrophia n. optici. Stationäre Imbecillität ohne Progression. 1 Fall: Katamnestische Augendiagnose Atrophia bulbi oc. amb. 4 Fälle: Augendiagnosen haben nicht erhalten werden können.

3. Die Diagnose juv. amaurotische Idiotie in 8 Fällen.

4. Die Diagnose juv. amaurotische Idiotie wurde in 5 Fällen gestellt.

GRUPPIERUNG DES MATERIALS UND DEFINITION DES PROBANDENBEGRIFFES.

Die als juvenile amaurotische Idiotie diagnostizierten Fälle gruppieren sich in folgender Weise:

1. V. A.-Fälle. Anzahl = 38. Die Diagnose wurde durch eigene klinische Untersuchung in 30 Fällen gestellt, in 18 von diesen durch histologische Untersuchung von Prof. E. SJÖVALL konfirmiert. — In 8 Fällen wurde die Diagnose nach vom Verf. ausgeführter Analyse der Journale, geführt vom Arzte der Anstalt, sowie eigenen katamnestischen Ergänzungen gestellt. Einer von diesen Fällen ist 1926 durch histologische Untersuchung von Prof. S. INGVAR diagnostiziert worden. Diese Fälle bilden die *Gruppe I. Diese 38 Fälle sind als Probanden in sämtlichen Gruppen I, II und III gerechnet worden.*

2. D. S. S.-Fälle. Anzahl = 34. Die Diagnose wurde vom Verf. auf Grund der Journale in D. S. S. sowie eigenen katamnestischen Untersuchungen in sämtlichen Fällen, ausser 1, gestellt, wo die Diagnose nach eigener klinischer Untersuchung gestellt worden ist. *Diese Fälle zusammen mit den V. A.-Fällen bilden die Gruppe II. Diese 34 D. S. S.-Fälle wurden als Probanden in Gruppe II und III gerechnet.*

3. Tomtebodafälle. Anzahl = 8. Die Diagnose wurde vom Verf. auf Grund der Journale in Tomteboda sowie eigenen katamnestischen Untersuchungen in sämtlichen Fällen gestellt. *Diese 8 Fälle wurden als Probanden in Gruppe III gerechnet.*

4. Växjöfälle. Anzahl = 5. Die Diagnose wurde nach eigenen klinischen Untersuchungen in 4 Fällen, und auf Grund des Journals in Växjö sowie eigenen katamnestischen Untersuchungen in 1 Fall gestellt. *Diese 5 Fälle wurden gleichfalls als Probanden in Gruppe III gerechnet. Gruppe III umfasst sämtliche Fälle, die in V. A., D. S. S., Tomteboda und Växjö gepflegt worden sind.*

5. Reine Sekundärfälle, also Fälle die in keiner der obengenannten 4 Anstalten gepflegt worden sind. Anzahl = 30. Die Diagnose wurde

nach eigenen klinischen Untersuchungen in 4 Fällen und durch eigene katamnestische Nachforschungen in 26 Fällen gestellt.

6. Fälle die freistehend sind — ausserhalb der oben genannten Gruppen — und die mir von Kollegen übergeben worden sind. Anzahl = 5. (Fam. a, β_1 und β_2). Die Diagnose wurde in einem Fall in der psychiatrischen Klinik zu Stockholm gestellt und durch anatomische Untersuchung von Prof. E. SJÖVALL konfirmiert, in 4 Fällen wurde sie durch eigene katamnestische Nachforschungen gestellt.

Diese 5 Fälle bilden einen Anhang (S. 325) und sind selbstverständlich bei der erbstatistischen Analyse nicht berücksichtigt worden.

DIE GENEALOGISCHE ERFORSCHUNGSARBEIT DER FAMILIEN.

Bezüglich dieser wurde zuerst eine umfangreiche Korrespondenz mit den entsprechenden Pfarrämtern in Gang gesetzt, wobei sämtliche genealogischen Angaben so vollständig wie möglich beschafft worden sind. Nachdem diese Forschungen klar waren, ist die genealogische Arbeit in den Landesarchiven zu Uppsala, Göteborg, Vadstena und Lund weiter in die Zeit zurück fortgesetzt worden. Ein Bericht über die genealogischen Quellen, Kirchenbücher etc. in Schweden dürfte hier überflüssig sein, da LUNDBORG in seiner grossen Arbeit über das Listergeschlecht (1913) diese Dinge ausführlich behandelt hat.

Hinsichtlich der *juvenilen amaurotischen Idioten, ihre Geschwister, Eltern, Elterngeschwister* sowie *Ahnen der Eltern* sind die genealogischen Forschungen mit grösstmöglichster Genauigkeit und Kontrolle betrieben worden. Zur weiteren Kontrolle der Kirchenbücherangaben betreffs dieser Kategorien sind konsequent Frageformulare an die Angehörigen ausgesendet worden, wodurch eine grosse Anzahl wertvoller Auskünfte erhalten worden sind. Ausserdem habe ich im Mai 1929 durch ausgedehnte Reisen an Ort und Stelle persönlich 43 der 59 Familien besucht und untersucht.

In dem Masse die *Geschwister der Grosseltern, der Urgrosseltern, die der Eltern dieser letzteren etc.* in den *Standesregistern* (schwed.: »husförhörslängder») registriert gewesen sind, sind auch diese in die Familienkarten eingetragen worden. Die Angaben über *diese* Geschwister können demnach *keinen* Anspruch auf Vollständigkeit erheben, was auch nicht angestrebt worden ist, da diese Angaben als für die Aufgaben der vorliegenden Arbeit von untergeordneter Bedeutung betrachtet worden sind.

In bezug auf *Cousinen, Andergeschwisterkinder* etc. der juvenilen

TABELLE 2. *Tafel über die mittels Kirchenbücherforschung ermittelten Ahnen der juvenilen amaurotischen Idioten.*

I = Eltern, II = Grosseltern, III = Urgrosseltern u. s. w.

a = Name und Geburtsgemeinde sind bekannt. b = Name, Heimatsgemeinde und mit hoher Wahrscheinlichkeit auch Geburtsgemeinde sind bekannt. c = Name und Heimatsgemeinde sind bekannt.

Familie Nr	I			II			III			IV			V			VI			VII			Summe I—VII			
	a	b	c	a	b	c	a	b	c	a	b	c	a	b	c	a	b	c	a	b	c	a	b	c	Summe a + b + c
1	2	—	—	4	—	—	8	—	—	16	—	—	22	1	5	—	18	16	—	—	—	52	19	21	92
2	2	—	—	4	—	—	5	2	1	8	2	—	5	6	7	—	—	—	—	—	—	24	10	8	42
2 A	2	—	—	2	1	1	3	1	1	—	4	4	—	—	—	—	—	—	—	—	—	7	6	6	19
3	2	—	—	4	—	—	8	—	—	10	—	2	17	2	3	4	18	18	—	4	12	45	24	35	104
3 A	2	—	—	4	—	—	6	1	1	9	—	3	10	2	4	5	9	10	—	4	10	36	16	28	80
4	2		—	4	—	—	7			13	1	—	4	8	8	—	3	3			—	30	12	11	53
5	2	—	—	4	—	—	6	—	—	2	4	6	—	1	1	—	—	—	—	—	—	14	5	7	26
6	2	—	—	4	—	—	8	—	—	11	2	3	—	2	2	—	—	—	—	—	—	25	4	5	34
6 A	2	—	—	4	—	—	8	—	—	9	1	2	3	2	2	—	—	—	—	—	—	26	3	4	33
7	2	—	—	4	—	—	7	—	—	14	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	27	—	—	27
8	2	—	—	3	—	—	5	—	—	9	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	19	—	—	19
9	2	—	—	4	—	—	8	—	—	7	5	4	—	3	3	—	—	—	—	—	—	21	8	7	36
9 A	2	—	—	4	—	—	6	—	—	—	2	2	—	—	—	—	—	—	—	—	—	12	2	2	16
10	2	—	—	4	—	—	8	—	—	3	6	7	—	—	—	—	—	—	—	—	—	17	6	7	30
11	2	—		4	—	—	8			12	2	2		12	12	—		—		—	—	26	14	14	54
12	2	—	—	3	—	—	6	—	—	—	2	2	—	—	—	—	—	—	—	—	—	11	2	2	15
13	2	—	—	4	—	—	8	—	—	13	2	1	—	13	13	—	—	—	—	—	—	27	15	14	56
13 A	2	—	—	4	—	—	8	—	—	13	2	1	—	12	12	—	—	—	—	—	—	27	14	13	54
14	2	—	—	4	—	—	7	—	—	11	1	2	3	4	3	—	—	—	—	—	—	27	5	5	37
15	2	—	—	4	—	—	8	—	—	4	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	18	1	1	20
16	2	—	—	4	—	—	1	3	4	—	3	3	—	—	—	—	—	—	—	—	—	7	6	7	20
17	2	—	—	4	—	—	5	—	2	8	1	1	—	1	1	—	—	—	—	—	—	19	2	4	25
18	2	—	—	4	—	—	5	2	1	—	5	5	—	—	—	—	—	—	—	—	—	11	7	6	24
19	2	—	—	4	—	—	4	3	1	12	—	—	6	8	6	—	7	7	—	—	—	28	18	14	60
20	2	—	—	4	—	—	7	—	1	8	3	3	6	4	6	1	4	7	—	—	—	28	11	17	56
20 A	2		—	4	—	—	8	—		7	2	6	4	4	4	—	2		—	—	—	25	8	10	43
20 B	2	—		4	—		8	—		10	1	2	4	6	6	—	4	2	—	1	1	28	12	11	51
21	2	—	—	4	—	—	8	—	—	5	5	6	—	6	—	—	—	—	—	—	—	19	11	6	36

22	2	—	—	4	—	—	8	—	—	12	1	1	11	5	4	—	9	9	—	—	—	37	15	14	66
23	2	—	—	3	—	—	4	—	—	4	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	13	—	—	13
24	2	—	—	4	—	—	4	—	4	—	3	3	—	—	—	—	—	—	—	—	—	10	3	7	20
25	2	—	—	4	—	—	8	—	—	1	8	5	—	1	1	—	—	—	—	—	—	15	9	6	30
26	2	—	—	4	—	—	5	1	2	—	4	4	—	—	—	—	—	—	—	—	—	11	5	6	22
27	2	—	—	4	—	—	8	—	—	9	3	4	—	8	5	—	—	—	—	—	—	23	11	9	43
28	2	—	—	—	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	1	1	4
29	2	—	—	4	—	—	5	1	2	10	—	—	3	1	—	—	—	—	—	—	—	24	2	2	28
30	2	—	—	4	—	—	7	—	1	7	1	—	2	1	1	—	—	—	—	—	—	22	2	2	26
31	1	—	—	2	—	—	3	—	1	4	—	2	—	4	4	—	—	—	—	—	—	10	4	7	21
32	2	—	—	4	—	—	7	—	—	12	1	1	4	6	4	—	1	1	—	—	—	29	8	6	43
32 A	2	—	—	4	—	—	8	—	—	10	3	3	4	6	4	—	—	—	—	—	—	28	9	7	44
33	2	—	—	4	—	—	8	—	—	11	—	1	4	8	10	—	7	7	—	—	—	29	15	18	62
34	2	—	—	4	—	—	7	1	—	5	5	4	1	9	7	—	1	—	—	—	—	19	16	11	46
35	2	—	—	4	—	—	7	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	13	1	—	14
36	2	—	—	4	—	—	8	—	—	4	4	8	1	3	4	—	1	—	—	—	—	19	8	12	39
37	2	—	—	4	—	—	3	3	2	4	4	4	5	2	5	—	5	4	—	—	—	18	14	15	47
38	2	—	—	3	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	5	—	—	5
39	2	—	—	4	—	—	6	1	1	8	—	—	4	2	4	8	—	—	—	—	—	32	3	5	40
40	2	—	—	3	—	1	4	1	1	4	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	13	2	3	18
41	2	—	—	4	—	—	6	—	—	2	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—	14	1	1	16
42	2	—	—	4	—	—	8	—	—	—	8	8	—	—	—	—	—	—	—	—	—	11	8	8	30
43	2	—	—	3	—	1	2	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	7	—	1	8
44	2	—	—	4	—	—	8	—	—	9	3	4	—	10	9	—	—	—	—	—	—	23	13	13	49
44 A	2	—	—	4	—	—	8	—	—	9	3	4	—	10	9	—	—	—	—	—	—	23	13	13	49
45	2	—	—	2	2	—	4	1	1	—	2	2	—	—	—	—	—	—	—	—	—	8	5	3	16
46	2	—	—	4	—	—	5	2	1	8	4	4	3	7	6	—	3	—	—	—	—	22	16	11	49
47	2	—	—	4	—	—	6	1	1	5	2	5	—	—	—	—	—	—	—	—	—	17	3	6	26
48	2	—	—	4	—	—	7	—	—	2	4	4	—	—	—	—	—	—	—	—	—	15	4	4	23
49	2	—	—	4	—	—	8	—	—	4	5	5	—	—	—	—	—	—	—	—	—	18	5	5	28
50	2	—	—	4	—	—	6	1	1	5	3	4	—	1	1	—	—	—	—	—	—	17	5	6	28
Summe der erforschten Ahnen	117			220	4	4	362	26	30	363	130	150	126	181	176	18	92	84		9	23	1206	442	467	2115
Desgleichen a + b + c	117			228			418			643			483			194			32			2115		—
Ahnenzahl überhaupt	118			236			472			944			1888			3776			7552			—		—
% erforschter Ahnen	99,2			96,6			88,6			68,1			25,6			5,14			0,42			—		—

TABELLE 3. *Qualität der Altersangaben über die juv. amaur. Idioten sowie ihre näheren Verwandten.*

	Juv. am. Idioten	Geschwister	Stiefgeschwister	Eltern	Elterngeschwister
Geburtsdatum (= Tag und Jahr) und Todes- oder Austrittsdatum (Alter am 31. Mai 1930 für die überlebenden juv. am. Idioten und am 31. Mai 1929 für die da überlebenden Verwandten)	115	189	26	113	445
Todes- oder Austrittsalter (genau, z. B. »Gestorben im Alter von 28 Jahren»)		6	-	—	15
Geburtsdatum und Todes- oder Austrittsjahr. Das Alter ist so berechnet, als ob Tod oder Austritt am 1. Juli stattfand	—	—	- -	1	35
Ungefähre Angabe des Alters oder des Austritts (z. B. »Um 1926 gestorben», »Im Alter von 40 Jahren»). Die Altersangabe ist als richtig angesehen	—	—	—	—	14
Geburtsjahr und Todes- oder Austrittsjahr. Das Alter ist als die Differenz zwischen den Jahreszahlen berechnet (eigentlich wäre ½ Jahr zu subtrahieren)		1	—		8
Geburtsjahr für Personen die am 31. 5. 1929 leben. Das Alter ist als die Differenz zwischen den Jahreszahlen vermindert um eins berechnet			1	1	12
»Im Säuglingsalter gestorben»		2	-	—	11
Ohne nähere Angabe über Austrittszeit (nach Amerika ausgewandert)	—	—	—	—	5

TABELLE 4. *Übersicht über die Verteilung der juv. amaur. Idioten und ihre näheren Verwandten.*

Familie Nr.	Zahl der juvenilen amaurotischen Idioten		Geschwister		Stiefgeschwister		Eltern		Elterngeschwister	
	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀
1	—	1	4	2	—	—	1	1	1	4
2	2	2	3	1	—	—	1	1	4	2
2 A	2	—	1	1	—	—	1[2]	1[2]	—	—
3	2	2	6	3	—	—	1	1	4	7
3 A	—	1	2	4	—	—	1	1	5	6
4	3	2	2	1	—	—	1	1	4	5
5	3	—	5	1	—	—	1	1	4	7
6	2	1	4	1	—	—	1	1	6	2
6 A	1[1]	—	—	—	1	—	1	1	8	5
7	1	1	—	1	—	—	1	1	5	3
8	—	1	1	1	—	—	1[1]	1	4	1
9	1	1	3	2	—	—	1	1	5	2
9 A	1	1	3	3	—	—	1[2]	1[2]	—	—
10	1	1	—	1	2	—	1	1	4	4
11	1	2	—	3	—	—	1	1	11	2
12	1	2	1	—	1	2	1	1[1]	6	1
13	1	—	3	2	2	2	1	1	4	7
13 A	—	1	1	—	—	—	1	1	5	3
14	1	1	2	1	—	—	1	1	6	6
15	2	—	4	1	—	—	1	1	5	3
16	—	2	1	2	2	3	1	1	8	6
17	1	1	2	—	—	—	1	1	4	2
18	1	—	3	2	—	—	1	1	7	9
19	—	2	2	1	—	—	1	1	5	8
20	—	1[1]	—	—	—	—	1	1	7	9
20 A	1	—	5	—	—	—	1	1	5	5
20 B	1[1]	—	—	—	—	1	1	1	6	5
21	—	1	1	3	—	—	1	1	8	5
22	—	1[1]	—	—	11 Geschlecht unbekannt		1	1[1]	2	4
23	1	1	4	1			1	1	3	7
24	1	1	4	1	—	—	1	1	5	3
25	—	1	3	2	—	—	1	1	5	4
26	2	1	4	2	—	—	1	1	3	—
27	2	—	3	1	—	—	1	1	7	8
28	1[1]	—	—	—	—	—	1[2]	1	2	1
29	1	—	1	2	—	—	1	1	7	6
30	1	1	—	—	—	—	1	1	6	3
31	1[1]	—	—	—	2	2	—[2]	1	3	2

Familie Nr.	Zahl der juvenilen amaurotischen Idioten		Geschwister		Stief-geschwister		Eltern		Eltern-geschwister	
	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀	♂	♀
32	3	—	—	1	—	—	1	1	2	2
32 A	2	—	-	2	—	—	1	1	2	2
33	1	—	1	1	—	—	1	1[2]	3	3
34	—	1	1	3	—	-	1	1	6	7
35	1	1	1	—	-	—	1	1	2	1
36	1	3	2	2	—	—	1	1	6	10
37	1	—	—	4	—	—	1	1	7	4
38	1	- -	1	1	—	1	1[2]	1[2]	—	—
39	—	2	—	—	—	—	1	1	4	6
40	1	2	6	2	—	—	1	1	8	9
41	1[1]	—		-	2	2	1[2]	1	1	3
42	1	1	1	1	—	—	1	1	1	7
43	1	- -	2	1	—	1	1	1	3	3
44	—	2	—	3	—	—	1	1	7	7
44 A	—	4	2	2	—	—	1	1	7	7
45	1	—	1	1	1	—	1	1	3	5
46	2	1	1	3	—	—	1	1	10	7
47	2	1	5	4	—	—	1	1[2]	2	2
48	1	—	1	2	—	—	1	1	7	5
49	1	1	1	1	—	—	1	1	9	4
50	1	2	3	2	—	—	1	1	6	6
Summe	61	54	107	82	13	14	58	59	280	257
Von unbekanntem Geschlecht			9		11				8	

[1] Unehelich geb. — [2] Geschwister unbekannt.

amaurotischen Idioten ist es wegen des bedeutenden Umfanges des Materials nicht möglich gewesen *systematische* Nachforschungen anzustellen.

Ich habe mich daher in dieser Arbeit auf einen Bericht über Cousinen- und Andergeschwisterkind- etc. Familien mit »positiven Fällen» beschränken müssen. Diese Cousinen etc. mit Psychosen, Oligophrenie, Epilepsie etc. habe ich jedoch einer Erwähnung in der Genealogie der Kasuistik für wert gehalten.

Die oben genannte Unvollständigkeit in bezug auf die letztgenannte Kategorie von Verwandten (eine Ausnahme bilden selbstverständlich die beiden Kollateralfamilien mit juv. amaurotische Idiotie, die nicht Probanden sind, nämlich 9 A und 44 A) macht jede belastungsstatisti-

sche Untersuchung hier unmöglich und muss einer kommenden Untersuchung vorbehalten bleiben.

Die Kirchenbücherforschungen sind also in solcher Ausdehnung betrieben worden, dass jetzt bei Abschluss der Arbeit etwa *viertausendfünfhundert Individuen, angehörig diesen 59 Familien mit juveniler amaurotischer Idiotie, erforscht und in die Familienregisterkarten eingetragen sind.* Sämtliche diese genealogischen Akten sind im Landesarchiv zu Lund deponiert. *Die Anzahl erforschter Ahnen in unserem Material beträgt, wie aus Tab. 2 hervorgeht, zweitausendeinhundertfünfzehn.* In Tab. 3 ist eine Übersicht über die Qualität der Altersangaben für die juv. am. Idioten und für gewisse Kategorien näherer Verwandten derselben mitgeteilt und Tab. 4 gibt eine Übersicht über die Verteilung juv. am. Idioten und oben genannter Kategorien näherer Verwandter.

Sowohl für die juvenilen amaurotischen Idioten wie auch für Fälle von Psychosen, Epilepsie, Oligophrenie, Blindheit, Taubheit oder anderen Krankheiten, die für die vorliegende Arbeit Interesse besitzen, unter den Verwandten derselben, ist in bezug auf das Einsammeln von ergänzenden Angaben die grösstmögliche Vollständigkeit angestrebt worden. Diese hatten teils die Form früher (*vor* der Aufnahme in die Blindenschulen und Asylanstalten) ausgeführter Augenuntersuchungen, die von den betreffenden Augenärzten beschafft worden sind, teils waren es Krankenjournale von Irrenanstalten, Anstalten für Schwachsinnige und Epileptiker, Krüppelanstalten, Krankenhäusern und Kliniken, die oben erwähnte Fälle berührt haben, welche Journale nachgeforscht und abgeschrieben worden sind. Sämtliche diese Akten sind dann in besondere Familienfaszikel, einer für jede Probandenfamilie, eingeführt worden.

Wegen Raummangel ist es unmöglich gewesen, sämtliche Stammbäume zu veröffentlichen. Ich habe mich auf eine Auswahl der interessanteren beschränken müssen, von denen Ausschnitte veröffentlicht worden sind.

EIGENES MATERIAL.

V. A.-GESCHLECHTER.

FAMILIE 1.

Die Mutter des Vatersvaters des Vatersvaters und der Vater der Vatersmutter des Vatersvaters des Prob. waren Geschwister.

Die Muttersmutter des Vaters des Vatersvaters und der Vatersvater der Mutter des Vatersvaters des Prob. waren Geschwister.

Vater d. Prob.: Pachtbauer, 51 Jahre, gesund. Lues wird verneint.

Mutter d. Prob.: 47 Jahre, gesund. Lues wird verneint.

Der älteste Bruder des Prob., Helge, 26 Jahre, ist seit der Kindheit kurzsichtig. Hat seit seinem achten Jahr Brillen getragen.

Der Vatersvater der Mutter des Prob., Nils, geb. 1819, soll an »Epilepsie» gelitten haben. Nähere Angaben fehlen.

Ein Bruder der Vatersmutter der Vatersmutter des Prob., Erik, geb. 23. 6. 1782, war laut H. L.[1] 1804—1815 »lahm im Fuss».

Eine Schwester des Muttersvaters der Vatersmutter des Prob., Karin, geb. 27. 1. 1790, soll laut H. L. 1804—1808 »einen schwachen Körper gehabt haben und einäugig gewesen sein».

Ein Bruder der Vatersmutter des Muttersvaters des Prob., Olof, geb. 1789, soll laut H. L. 1812 »von Kindheit auf verdorben, lahm gewesen sein».

Der Vatersvater der Mutter des Vatersvaters des Prob., Nils, geb. 20. 9. 1761, war laut H. L. 1809—1815 »in der linken Achsel verdorben».

Die Vatersmutter der Mutter des Vatersvaters des Prob., Karin, geb. 1753?, war laut H. L. 1804—1808 »kränklich und fast taub».

Der Muttersvater des Vaters der Vatersmutter des Prob., Nils, geb. 29. 5. 1754, war laut H. L. 1804—1808 »in der einen Seite lahm».

Die Vatersmutter der Mutter der Vatersmutter des Prob., Malin, geb. 1752?, war laut H. L. 1804—1808 »von Kopfschmerzen und Sehfehlern gequält».

Der Vater der Muttersmutter des Vatersvaters des Prob., Anders, geb. 14. 4. 1753, hatte laut H. L. 1804—1808 »Sehfehler und war einäugig».

Eine Schwester des Vaters der Muttersmutter des Vatersvaters des Prob., Karin, geb. 1761, war laut H. L. 1788—1795 »lahm». Laut H. L. 1804—1808 »ziemlich hinfällig und auf beiden Händen und Füssen lahm».

Eine Schwester des Vaters des Vatersvaters des Vatersvaters des Prob., Ingeborg, geb. 1727, war laut H. L. 1778—1784 »geistesschwach».

Elsa A. P I—III[2]. Geb. am 1. 10. 1913. Aufg. 22. 8. 1922 in *D. S. S.*, überführt Okt. 1922 nach *V. A.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich i. ü. normal bis zum 6. Lebensjahr, da eine allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, beobachtet wurde; als wahrscheinliche Ursache wird eine »seröse Meningitis» im Jahre 1919 angegeben. Seit dem 7. Lebensjahr epileptische Anfälle. Ist eine zeitlang in die Kleinkinderschule gegangen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung; allgemeines Aussehen gesund. Körperfülle, Haut und Muskulatur ordinär, innere Organe o. B. Visus: oc. dxtr. Fingerzählen 1 m, oc. sin. Fingerzählen 3 m. Gutes Gehör. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Während der Zeit Januar—August 1922 vier epileptische Anfälle. Gutmütig und gehorsam. Beantwortet Fragen mit einfachen Sätzen. Aufmerksamkeit etwas herabgesetzt, wechselnd. Träge Auffassung von Gegenständen und Ereignissen, von Anreden und Aufforderungen. Unbestimmte Auffassung von Zeit und Raum. Es fällt ihr schwer Personen in der Umgebung zu unterscheiden. Scheint sich abstrakte Begriffe aneignen zu können. Kann keinerlei Berichte über was geschehen oder gesagt worden ist abgeben.

Februar 1923: Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Geht gut. Romberg neg. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici (post. neurit.).

12. 8. 1927: Ist seit zwei—drei Jahren auffallend zurückgegangen, namentlich ist dies im letzten Jahre wahrgenommen worden. Der Gang hat sich allmählich verschlechtert, bes. dieses Jahr, sodass sie nun mit schleppenden, kleinen Schritten geht. Die Sprache hat sich nach und nach verschlechtert, sodass sie nun verwaschen, stotternd spricht. Gesichtsausdruck starr. Hat die letzten Jahre mit keinem Schulunterricht mitfolgen können. Kann mit keiner Arbeit beschäftigt werden.

Status Aug. 1927 (Verf.): Körperlänge 151,7 cm. Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Form des Schädels und des Gesichtes o. B. Grösster Schädel-

[1] = Husförhörslängd (Standesregister).

[2] P = Prob., S = Sekundärfall, I, II, III = Gruppennummer.

umfang 53 cm. Körperfülle gewöhnlich. Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen, äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Angedeutetes Salbengesicht. Psychisch: Bedeutend dement, apathisch, weinerlich und reizbar. Lacht und weint oft zwangsartig. Interessiert sich wenig für die Umgebung. Kann mit nichts beschäftigt werden. Will ungern gehen, sitzt am liebsten. Meldet ihre Bedürfnisse an. Isst selbst, aber ungeschickt und langsam. Benötigt beim Anziehen Hilfe. Ist gefügig. Kommt einfachen Aufforderungen nach. Apathischer, starr maskenähnlicher Gesichtsausdruck mit stereotyper Mimik. Sitzt meistens zusammengesunken am Stuhl mit steif vorgebeugtem Kopf und Oberkörper. Zuweilen stereotyp planloser Bewegungsdrang wobei sie auf der Bank und an den Kleidern umhergreift und sich herumwiegt etc. Oft Rededrang, plaudert für sich selbst, ein stereotypes, ziemlich unzusammenhängendes Geplapper mit stark ausgesprochener Perseverationstendenz. Meistens werden einzelne Wörter oder kurze Sätze stereotyp iteriert, z. B. »heute brav gewesen», »hat mich geschlagen», »heute tüchtig», etc. Mitunter Echolalie. Ihre Sprache ist sehr dysarthrisch, schnell, stotternd, verwaschen, wodurch sie in hohem Grade schwer- oft unverständlich ist. Oft logoklonische Silben- bzw. Wortwiederholungen, mit progredierender Geschwindigkeit in überstürzte Artikulation übergehend. Die Stimme stark monoton. Bei Anrede relativ zugänglich. Aufmerksamkeit wesentlich herabgesetzt, flüchtig. Fasst nur gewisse, die allereinfachsten, Fragen auf. Perseveriert zuweilen ihre stereotypen Ausdrücke ohne sich nennenswert um gestellte Fragen zu kümmern. Die Antworten sind äusserst dürftig mit stark reduziertem Wortschatz, meistens nur ein oder einige Worte, teilweise agrammatisch.

Nachsprechen: (ich bin in Lund gewesen im Sommer) »Sommer, Sommer». Reihensprechen: (Wochentage) lässt Donnerstag und Samstag aus, sonst richtig. (Monate) iteriert einige Wochentage. Kann nichts vom Alphabet, nichts vom Vaterunser. (Zählen 1—20) »eins, fünf, fünf, fünf». (Jahreszeiten) »Sommer, Weihnachten, Weihnachten». Gegenstandbezeichnen: (Krug) »Deckel», (Knopf) »Deckel». Prüfung auf Praxie: Aufgefordert zu winken bzw. in die Hände zu klatschen tut sie dies, aber steif, ungeschickt. Die Patientin weiss ihren Namen, nicht wie alt sie ist, ist weder zeit- noch raumorientiert, weiss nicht wie lange sie hier gewesen ist. Weiss den Namen ihres Vaters, zwei ihrer Geschwister, ihren Heimort, keine Namen des hiesigen Personals oder von Mitpatienten. Kann nicht die einfachsten Additions- oder Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine zweiziffrige Zahl. Weiss nicht was sie zu Mittag bekommen hat. (Was ist eine Gabel?) »Speisegabel». (Stuhl?) »drauf sitzen». Kann Jæderholms Acht- und Neunjahresteste (Unterschiedsfragen, Kritik von Absurditäten) gar nicht fertig bringen. Kann gar nichts über den Inhalt einer kurzen vorgelesenen Notiz berichten, keinerlei zusammenhängenden Bericht erstatten. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren minimal auf Licht. Strabism. diverg. oc. sin. Grobschlägiger Nystagmus. Ophthalmoskopisch: siehe unten. Kranialnerven i. ü. o. B. Stark ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Zuweilen Bewegungsdrang wie früher geschildert. Die grobe Kraft erscheint überall etwas herabgesetzt. Angedeutete mobile Hypertonie in der Muskulatur. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Die Sensibilität kann nicht näher geprüft werden. Reagiert auf Nadelstich mit Abwehrbewegungen. Finger-Nasen-Knie-Hackenversuch etwas steif und langsam. Der Diadokokinesisversuch wird langsam und ungeschickt ausgeführt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen zuweilen angedeutet. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Geht äusserst langsam, starr und plump. Kann aber ohne Stütze gehen. Schleppt sich mit sehr kleinen, steifen und unsicheren Schritten, oft in Seitenrichtung, ziemlich breitbeinig, dahin. Die Füsse werden nur wenig von der Unterlage erhoben; sie sind etwas einwärtsgedreht. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Kopf und Oberkörper werden steif vorgebeugt gehalten, die Kniegelenken adduziert, mässig flektiert, die Arme in der Regel in den Ellbogengelenken flektiert. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Die normalen Mitbewegungen fehlen. Erscheint ängstlich und unruhig, wenn sie gehen soll, steht meistens eine gute Weile und trampelt am gleichen Fleck, bevor sie in Gang kommt, führt zuweilen wackelnde Bewe-

gungen mit dem Oberkörper aus, wobei oft ein grobschlägiger, unregelmässiger Tremor im ganzen Körper auftritt. Knicht nicht selten stark mit den Beinen, will zu Boden sinken, greift nach umgebenden Gegenständen. Erfasst man sie an der Hand um sie in Gang zu bringen, wird sie gleich unruhig, trampelt ängstlich auf derselben Stelle und sinkt hierbei oft zusammen. Kann unmöglich laufen. Wackelt stark auf einen leichten Puff, fällt hierbei oft um.

29. 3. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

12. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Quantitative Lichtperzeption? Findet nicht die vorgestreckte Hand. Ophthalmoskopisch: Papillen blass. Gefässe fadendünn. In der Peripherie der Augenhintergründe spärliche Pigmentierung von Knochenkorpuskeltypus. Diagnose: Retinitis pigmentosa.

16. 5. 1928. Pat. hat sich weiter erheblich verschlechtert. Sprache zunehmend schlechter, nun fast unverständlich. Gang gleichfalls verschlechtert.

18. 3. 1929. Hirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates ausgeführt von Professor EINAR SJÖVALL: Das Punktat zeigt die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

April 1929. Der Zustand der Pat. hat sich weiter stark verschlimmert. Die Sprache ist allmählich verschwunden. Murmelt mitunter, ein unverständliches Stammeln und Lallen, meistens unartikulierte Laute. Starke Verblödung. Sitzt apathisch auf der gleichen Stelle. Interessiert sich minimal für die Umgebung. Isst selbst, aber ausserordentlich langsam, ungeschickt und steif. Es muss ihr i. ü. mit Allem geholfen werden. Befolgt die einfachsten Aufforderungen, wie die Zunge herauszustrecken, weiss ihren Vornamen, kann aber i. ü. kein begreifliches Wort hervorbringen. Perseveriert lange Zeiten »ja, ja». Oft Zwangslachen und Zwangsweinen. Kann seit ungefähr $^1/_2$ Jahr nicht ohne Unterstützung gehen und mit einer solchen nur mit der grössten Schwierigkeit. Schleppt sich hierbei äusserst langsam dahin, steif und unsicher einige Schritte mit starr vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, ziemlich stark flektierten und adduzierten Kniegelenken. Schleift mit den Fusssohlen. Knickt wiederholt mit den Beinen, sinkt oft auf den Boden zusammen. Ist hierbei ängstlich und jammert. Kann kurze Zeit ohne Stütze, in starker Hockstellung, breitbeinig stehen. Romberg pos. Fällt auf einen leichten Puff um und hat hierbei angedeutete Pulsionstendenz. Grobe Kraft wie früher. Die Muskulatur ziemlich reduziert. Elektrische Reizbarkeit: Keine quantitativen oder qualitativen Veränderungen. Ausgesprochene mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Sehnenreflexe wie früher. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Neurologisch i. ü. wie früher. Salbengesicht.

Dez. 1929. Weitere starke Verschlechterung. Hat unerhört gemagert. Hochgradig marantisch. Decubitus am Gesäss. Spricht niemals. Jammert zuweilen. Liegt tief dement und apathisch im Bett mit stark nach vorn gebeugtem Oberkörper und Kopf, das Kinn gegen den Thorax gepresst, Hüften- und Kniegelenke stark flektiert, die Kniegelenke aneinander gepresst, die Arme in den Ellbogengelenken flektiert, adduziert, die Füsse in mässiger Plantarflexion und Supination. Kann sich nur etwas bewegen, langsame, ungeschickte, unregelmässige Bewegungen, kratzend, greifend, von sehr geringer Exkursionsweite. Dreht sich zuweilen unbedeutend im Bett. Nicht selten ein kontinuierlicher derartiger Bewegungsdrang. Befolgt keine Aufforderungen. Kann ohne Stütze nicht sitzen. Wird die Stütze entfernt, fällt sie wie ein Stück Holz ins Bett zurück. Starke Flexionskontraktur in den Beinen, die nur bis zum rechten Winkel gestreckt werden können. Die Arme können nur unter Überwindung eines starken Widerstandes nicht ganz gestreckt werden. Die Muskulatur ist sehr stark reduziert. Diffus fibrilläre Zuckungen. Elektrische Untersuchung der Muskulatur: Für faradischen Strom quantitativ etwas herabgesetzt. Für galvanischen: Unbedeutend trägere Zuckungen als normal.

Frequenz epileptischer Anfälle seit der Aufnahme in V. A.: 1923: 2, 1924: 13, 1925: 26, 1926: 0, 1927: 9, 1928: 9, 1929: 21.

FAMILIE 2.

Vater des Prob.: Dorfschmied, 57 Jahre. Seit dem Alter von 30 Jahren Quartalsäufer. Lues wird verneint.

Mutter des Prob.: 57 Jahre. Bekannt als jähzornig und böse seit einem Alter von 20 Jahren. Lues wird verneint, kein Abort. — Psychisch affektlabil. Neurologisch und ophthalmologisch o. B. (Verf.).

Vatersmutter des Prob.: Emilia, geb. 6. 6. 1829. Litt viele Jahre an epileptiformen Anfällen mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen. — Nicht in Anstalt aufgenommen.

Vater der Mutter der Muttersmutter des Prob.: John, geb. 1781. Laut H. L.: »Ermordete sich selbst mit einem Messer im Hals 1821».

Eine Schwester der Vatersmutter des Muttersvaters des Prob.: Katarina, geb. 18. 10. 1777. Laut H. L.: »Dumm, schwach, einäugig, lispelnd».

Märta B. P I—III. Geb. 4. 1. 1906. Aufg. in *V. A.* 18. 3. 1927. Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich i. ü. normal bis

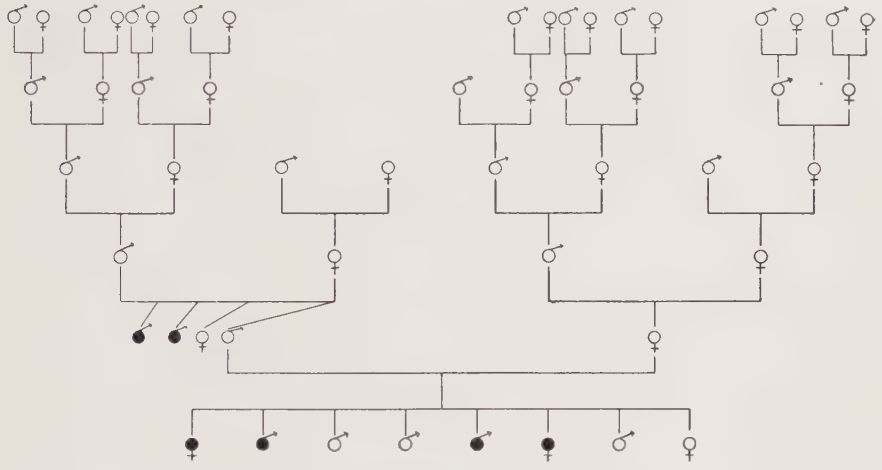


Fig. 1. Stammbaum 2 und 2 A (Ausschnitt).

zum achten Jahr, da allmählich zunehmende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Ist ein Jahr in die Kleinkinderschule gegangen. Wurde am 20. 8. 1915 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo sie am 13. 6. 1921 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi opt. Visus ca. 0,1. Seit dem Alter von 17 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status im Juni 1927 (Verf.): Körperlänge 158 cm. Normale Körperentwicklung, gewöhnliche Korpulenz. Form des Schädels und Gesichts o. B. Grösster Schädelumfang 52 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen und äussere Genitalien nichts Bemerkenswertes. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Angedeutetes Salbengesicht. W. R. im Blut neg. Psychisch: Bedeutend dement und weinerlich sowie reizbar. Streitsüchtig und unwillig. Interessiert sich wenig für die Umgebung. Kann mit nichts beschäftigt werden. Isst selbst, aber sehr unsauber. Meldet ihre Bedürfnisse an. Beim Anziehen muss ihr geholfen werden. Will recht ungern gehen, sitzt viel. Oft planloser Bewegungsdrang, greift an den Kleidern herum, klatscht in die Hände, wiegt sich auf dem Stuhl usw. Befindet sich meistens in einer albern erregten, weinerlichen und gereizten Sinnesverfassung mit plötzlichen Umschlägen zu Lachen, Weinen und Zorn. Starrer, blödsinniger Gesichtsausdruck mit stereotyper Mimik. Lange Zeiten hindurch stösst sie ununterbrochen rythmische unartikulierte Laute aus, abwechselnd mit einem schnalzenden Laut. Oft plötzlicher Rededrang,

ein sehr stereotypes, unzusammenhängendes Geplapper mit hochgradiger Perseverationstendenz. Von ihren spontanen Reden seien erwähnt: »Doktor hier, Doktor, Doktor». Darauf »Onkel schlimm», was gleichfalls mehrmals iteriert wird, dann »Elsa heisst sie, Elsa heisst sie». Mitunter Echolalie. Ihre Sprache ist stark dysarthrisch, schnell, stotternd, oft mit einem logoklonen Wiederholen von Silben oder Worten, namentlich im Beginn eines Satzes, worauf sie in eine überstürzte Artikulation übergeht, durch die sie oft sehr schwerverständlich wird. Die Stimme ist auffallend monoton. Die Aufmerksamkeit ist sehr herabgesetzt, flüchtig, schwer zu fixieren. Einigermassen zugänglich, plaudert doch oft für sich selbst. Die Antworten sind äusserst dürftig, oft nur ein oder ein paar Worte, gerne in agrammatischer Form. Oft inadäquat.

Nachsprechen: (ich bin heuer in Lund gewesen den ganzen Sommer) »ganzen Sommer». Reihensprechen: (Wochentage) werden zuerst richtig aufgezählt, setzt aber fast unmittelbar fort eine Weile »Samstag, Sonntag» zu verbigerieren. (Monate) »weiss ich nicht». Als ihr Januar, Februar vorgesagt werden, perseveriert sie diese ohne weiter zu kommen. (Alphabet) verbigeriert abc. (Zählen 1—20): »30, 40, 90, 30, 30». Kann nichts vom Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: benennt richtig einfachere Gegenstände. Prüfung auf Praxie: (winken oder in die Hände klatschen) führt dies langsam und ungeschickt aus. Weiss ihren Namen, aber nicht ihr Alter, nicht ihr Geburtsjahr, nicht die jetzige Jahreszahl usw. Sagt dass sie in Landsbro (ihrem Heimatsort) ist, kann nicht sagen, wie lange sie dort gewesen ist. (Namen der Geschwister): Murmelt unverständlich. Weiss dass der Vater Schmied ist. Weiss dass $2 + 2 = 4$ und $5 + 5 = 10$ ist, gibt aber i. ü. nur inadäquate Antworten. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum zweiziffrige Zahlen. Gibt richtig an was sie heute zu Mittag bekommen hat. Kann Jæderholms Acht- und Neunjahrsteste gar nicht fertig bringen. Kann über den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notize nichts aussagen, kann keinerlei zusammenhängenden Bericht erstatten. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar, keine Katalepsie. Zuweilen erheblich negativistisch.

Neurologisch: Pupillen rund, über mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Strabism. diverg. oc. sin. Grobschlägiger Nystagmus. Ophthalmoskopisch siehe unten. Kranialnerven i. ü. o. B. Ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung von Spontanbewegung. Doch mitunter recht oft Bewegungsdrang. Grobe Kraft ziemlich gut. Angedeutete Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Die Sensibilität kann nicht näher geprüft werden. Reagiert auf Nadelstiche. Finger-Nasen-Knie-Hackenversuch recht langsam, aber nicht ataktisch. Diadokokinesis langsam und ungeschickt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Westphals paradoxes Phänomen ist nicht vorhanden (?). Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Geht ohne Stütze, aber äusserst starr, langsam und unsicher. Schleppt sich mit sehr kleinen, steifen und unsicheren Schritten dahin, zuweilen in Seitenrichtung, ziemlich breitbeinig, mit starr vorgebogenem Kopf und Oberkörper, flektierten und adduzierten Kniegelenken, etwas nach innen gedrehten Füssen. Die Füsse werden nur minimal von der Unterlage erhoben; sie schleift oft mit den Fusssohlen, tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die Arme sind starr flektiert ohne Mitbewegungen. Die ganze Körperhaltung sehr steif. Die normalen Mitbewegungen fehlen überwiegend. Wirkt ängstlich bei dem Gehen, steht meistens und trampelt eine Weile auf derselben Stelle, bevor sie in Gang kommen kann, oft mit einem grobschlägigen Tremor im ganzen Körper. Greift gerne nach umgebenden Gegenständen um sich zu stützen. Knickt zuweilen stark mit den Beinen. Fällt auf einen schwachen Puff um, wobei sie eine gewisse Pulsionstendenz zeigt. Kann nicht — auch nicht wenn man sie mit beiden Händen erfasst — auf andere Weise gehen. Kann unmöglich laufen.

28. 3. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+), 2 Zellen. W. R. im Liquor neg.

8. 4. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Retinitis pigmentosa mit ausgesprochener typischer Pigmentierung, atrophischer Papille und fadendünnen Gefässen.

Nov. 1928. Der Zustand der Pat. hat sich allmählich verschlechtert, sie schreit oft und ist streitsüchtig. Stösst oft stundenlang stereotype, meistens unartikulierte Laute aus. Die Sprache ist nun so verwaschen, schmierend und stotternd, dass sie

nur mit grösster Schwierigkeit verstanden werden kann. Besteht hauptsächlich aus einem Iterieren von gewissen stereotypen Worten oder Silben, wie »ja, ja». Oft Logoklonie. Die grobe Kraft erscheint diffus etwas herabgesetzt. Keine auffallende Atrophie der Muskulatur. Elektrische Untersuchung o. B. Ausgesprochene Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Babinski bei einigen Gelegenheiten angedeutet pos. Neurolog. i. ü. wie früher.

April 1929. Weitere successive starke Verschlechterung, hochgradige Verblödung. Isst noch selbst, aber sehr langsam, steif und ungeschickt. Kann zuweilen ein »ja» oder »Mamma» mummeln, sonst nur unartikulierte, stammelnde, lallende Laute. Oft Zwangsaffekte, lacht und weint. Befolgt mitunter die einfachsten Aufforderungen wie die Zunge herauszustrecken. Recht oft plötzlicher Bewegungsdrang, wobei sie auf der Decke greift und kratzt; steile, ungeschickte Bewegungen. Dreht sich zuweilen im Bett. Gang allmählich stark verschlechtert. Kann nun ohne Unterstützung nicht gehen. Mit Unterstützung kann sie nur äusserst steif, langsam und unsicher mit sehr kleinen, starren, schleppenden Schritten weiterkommen; hierbei sind Kopf und Oberkörper stark vornübergebeugt, die Kniegelenke stark flektiert und adduziert. Die Füsse werden von der Unterlage nicht erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Äusserst ängstlich beim Gehen, knickt oft stark mit den Beinen, will wiederholt auf den Boden zusammensinken. Bevor sie in Gang kommt, trampelt sie ängstlich am gleichen Fleck, führt hierbei oft wackelnde Bewegungen mit dem Oberkörper aus, wobei sie oft im ganzen Körper einen grobschlägigen, unregelmässigen Tremor aufweist. Die normalen Mitbewegungen fehlen. Bewegt sich wie ein starrer Block. Romberg pos. Fällt auf den geringsten Stoss hin um. Die grobe Kraft erscheint diffus etwas herabgesetzt. Die Muskulatur ist reduziert. Keine fibrillären Zuckungen. Elektrische Untersuchung o. B. Sehnen- und Bauchreflexe wie früher. Kein Klonus oder Athetose. Oppenheim und Babinski neg. Westphals paradoxes Phänomen an den Füssen pos. Neurologisch i. ü. wie früher. Salbengesicht.

27. 9. 1929. Nach successiver weiterer körperlicher Verschlechterung und Verblödung heute Mors. Histologische Untersuchung des Gehirns durch Prof. Einar Sjövall: Das Präparat zeigt die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Epilepsiefrequenz seit der Aufnahme in V. A.: 1928: 3, 1929: 14.

Emilia B. (Schwester der vorigen). S I, P II—III. Geb. 14. 11. 1895. Aufg. am 30. 8. 1910 in *D. S. S.* Partus o. B. Normale Entwicklung bis zum 7.—8. Jahre, da allmählich zunehmende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem 13. Lebensjahr typische epileptische Anfälle. Wurde am 7. 9. 1907 in *Tomteboda* aufgenommen, von wo sie am 15. 6. 1910 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Kleine chorioidalatrophische Herde, verbreitet über den ganzen Fundus und hier und da schnupftabakähnliches Pigment. Visus: Fingerzählen $^3/_4$ m oc. amb.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Somatisch und neurologisch o. B. Sorgt ziemlich aufmerksam für sich selbst. Ziemlich gute Auffassung von Personen, Ereignissen und Anreden. Äussert sich klar und zusammenhängend, liest etwas Blindenschrift. Gest. am 1. 7. 1918 (»Epilepsie»).

Katamnestisch: Die ersten Jahre in D. S. S. ziemlich aufgeweckt und interessiert. Dann zunehmend apathischer, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass Alles was sie gelernt hatte. Interessierte sich für gar nichts, konnte mit nichts beschäftigt werden. Erkannte die letzten Jahre ihre Umgebung nicht wieder. Die Sprache zunehmend schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand schliesslich ganz, sodass sie die letzten Jahre kaum mehr als unartikulierte Laute hervorbringen konnte. Der Gang zunehmend schlechter, ging immer langsamer, steif und wackelnd, mit vorgebeugtem Körper und kleinen schleppenden Schritten. Die beiden letzten Lebensjahre ausserstande zu gehen. Lag da ganz apathisch und starr im Bette, sie musste gefüttert werden, wie ihr auch mit allem geholfen werden musste. Jährlich epileptische Anfälle.

Harry B. (Bruder der vorigen). S I, P II—III. Geb. 19. 7. 1897. Aufg. am 1. 3. 1911 in *D. S. S.* Partus o. B. Normale Entwicklung bis zum 6.—7. Jahre, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Pat. besuchte am 31. 3. 1904 Dr. K. Stålberg: Gewisse Sektoren des Gesichtsfeldes scheinen erhalten zu sein. Ophthalmoskopisch Atrophia nervi optici, Retinitis atroph. centralis + Nystagmus. Die Papillen nicht ganz dekoloriert. Die Pupillen reagieren auf Licht. Verbreitete Retinit. pigment., degenerative Veränderungen. — Wurde am 18. 8. 1906 in Växjö aufgenommen, von wo er am 6. 5. 1910 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Keine dortige Augendiagnose. Seit dem 12. Lebensjahr typische epileptische Anfälle.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Fast blind. Hat einigermassen Leitsehvermögen. Somatisch-neurologisch i. ü. o. B. Auf Grund von Impulsivität am 16. 10. 1911 an die Irrenanstalt Vänersborg abgegeben. Aus Status dort: Körperlänge 153 cm. Schwätzt den ganzen Tag, leeres inhaltsloses Geplapper. In bezug auf Zeit und Raum desorientiert. Gedächtnis in hohem Grade defekt, weiss nicht wie lang er hier gewesen ist. Kann die Monate nicht aufzählen. Addiert einigermassen einziffrige Zahlen. Wurde am 30. 3. 1912 nachhause entlassen. Zwei epileptische Anfälle während des Aufenthaltes im Irrenhaus. Gestorben zuhause am 16. 6. 1920 (»Epilepsie»).

Katamnestisch: Mit den Jahren zunehmende Demenz, Apathie, Weinerlichkeit, Reizbarkeit und Wirrigkeit. Vergass allmählich alles was er gelernt hatte. Interessierte sich für nichts. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache allmählich schneller, stotternd und verwaschen; verschwand zuletzt ganz. Der Gang successiv schlechter, ging zunehmend langsamer, steif und wackelnd, mit kleinen schleppenden Schritten, gebeugten Knien und mehr und mehr vorgebeugtem Oberkörper. Die beiden letzten Lebensjahre konnte er weder gehen noch stehen. Lag da ganz apathisch und starr mit angezogenen Knien im Bett. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte gegen Ende stark. Jährlich mehrere epileptische Anfälle.

Helge B. (Bruder des vorigen). S I—II, P III. Geb. 22. 12. 1903. Aufg. 16. 9. 1914 in *Tomteboda.* Partus o. B. Normale Entwicklung bis zum 7. Jahr, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Pat. besuchte am 9. 5. 1911 Dr. K. Stålberg: Atrophia nervi opt. Diffuse Pigmentveränderungen und Gesprenkeltsein, teils atrophische helle Partien, teils dicht überstreut gleichwie mit dichtem Schnupftabak. Ist sowohl in der Peripherie wie in der nächsten Umgebung der Papillen zu sehen. — Augendiagnose in Tomteboda (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Wurde von dort wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen am 30. 6. 1916 nachhause entlassen. Gest. am 5. 10. 1927 (»Epilepsie»).

Katamnestisch: Seit dem Alter von 14 Jahren typische epileptische Anfälle. Dann von Jahr zu Jahr zunehmende Apathie und Wirrheit. Vergass was er gelernt hatte. Konnte nicht beschäftigt werden. Die Sprache immer schneller, verwaschen und schwerverständlich, verschwand zuletzt ganz, sodass er die letzten Jahre kaum mehr als unartikulierte Laute hervorbringen konnte. Gleiche Gangstörung wie bei den Geschwistern, progredierend, sodass er während den letzten Lebensjahren weder gehen noch stehen konnte, sondern apathisch und steif mit heraufgezogenen Knien im Bett lag. Starke Abmagerung gegen Schluss. Jährlich mehrere epileptische Anfälle.

FAMILIE 2 A.

Vatersbrüder des Prob.: *Frans* S I—III (geb. 12. 12. 1860, gest. 22. 1. 1881) und *Axel* S I—III (geb. 16. 10. 1864, gest. 17. 10. 1881). Katamnestisch: Beide entwickelten sich normal bis zum Alter von 7—8 Jahren, da Blindheit wahrgenommen wurde. Seit dem Alter von 12—13 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen. Wurden dann zunehmend apathisch und wirr, die Sprache wurde schlechter, zunehmend verwaschen und schwerverständlich. Konnten im letzten Lebensjahr kaum sprechen. Verstand und Gedächtnis waren während den letzten Lebensjahren ganz verschwunden. Konnten die letzte Zeit selbst nicht essen. Der Gang wurde schlechter und schlechter, langsamer und strauchelnd. — In keine Anstalt aufgenommen.

FAMILIE 3.

Die Vatersmutter der Vatersmutter und die Muttersmutter der Vatersmutter des Prob. waren Geschwister.

Die Muttersmutter der Vatersmutter der Vatersmutter und die Mutter des Vaters des Vatersvaters der Mutter des Prob. waren Geschwister.

Die Mutter des Muttersvaters der Vatersmutter und der Vater der Muttersmutter des Muttersvaters des Prob. waren Geschwister.

Vater des Prob.: Kaufmann auf dem Lande, 55 Jahre. Seit dem Alter von 35 Jahren starker Quartalsäufer. Hat sich aber einigermassen gut gehalten. Besitzt noch immer ein ziemlich grosses Geschäft. Lues wird verneint. — Psychisch, neurologisch und ophthalmologisch o. B. (Verf.).

Mutter des Prob.: 53 Jahre. Hat einen Abort gehabt. Lues wird verneint. — Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. (Verf.).

Vatersschwester des Prob., Katarina, 46 Jahre. Seit dem Alter von 30 Jahren zunehmende Herabsetzung des Gehörs, laut Angabe beruhend auf einem »Fehler in den Gehörnerven».

Muttersschwester des Prob., Anna, 59 Jahre. Seit ihrem 50 Lebensjahre zunehmende Taubheit.

Der Vatersvater des Prob., Lars, geb. 20. 11. 1845, Quartalsäufer.

Svea B. P I—III. Geb. 19. 2. 1906. Aufg. 1. 9. 1917 in *D. S. S., überführt in V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich i. ü. normal bis zum 6. Jahr, da eine successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Wurde am 23. 8. 1916 in die Blindenschule Växjö aufgenommen. Nach dem dortigen ärztl. Journal war der Visus am 7. 7. 1916: Fingerzählen im Abstand von $^1/_2$ m. Augendiagnose in Växjö: Atrophia nervi optici. Wurde am 13. 6. 1917 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Visus: Kann das Fenster wahrnehmen. Etwas apathisch und abwesend. Gutes Sprachvermögen. Kann Fragen gut beantworten und aufmerksam werden. Will gerne über ihre Erfahrungen von Växjö sprechen, wird hierbei lebhaft und interessiert. Gutes Gedächtnis. Kann mit dem Gefühl verschiedene Gegenstände identifizieren. Brav und reinlich. Ist bei verschiedenen leichteren häuslichen Arbeiten behilflich. Somatisch-neurologisch i. ü. o. B. — Januar 1923. Status: Normale Körperentwicklung. In bezug auf innere Organe, Haut und Muskulatur nichts Bemerkenswertes. Hört gut. Spricht in Sätzen, verwaschen und schnell. Zeitweise unruhig. Leicht reizbar, weint oft, will nicht arbeiten. Während den ruhigen Perioden gute Aufmerksamkeit und gute Auffassung der Umgebung. Drückt sich während den ruhigen Perioden formell klar aus. Epileptische Anfälle Juli—November 1922 ungefähr einmal im Monat. — 18. 4. 1923: W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici. Visus 0. — 10. 2. 1924: Im Frühjahr 1923 eine mehrere Wochen lange Periode von Unruhe und Schlaflosigkeit. Gab auf Fragen keine Antwort. Murmelte nur undeutlich. Nun klarer, antwortet kurz auf einfache Fragen. — Juli 1927: Der Zustand hat sich während den letzten zwei Jahren auffallend verschlechtert. Reagiert nicht mehr auf Anreden. Sagt gerade nichts. Geht schlechter.

Status im Aug. 1927 (Verf.): Körperlänge 155 cm. Ziemlich niedrige Stirn. Etwas dicke vorstehende Lippen. Bezüglich Form des Schädels und Gesichtes o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Körperfülle ziemlich gut, obgleich etwas schlaff. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen und äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände under Füsse. Mässiges Salbengesicht. Psychisch: Pat. liegt beständig tief dement und apathisch im Bett, muss gefüttert und mit allen geholfen werden. Harn und Fäzes gehen ins Bett. Antwortet nicht auf Anrede. Spricht nie. Murmelt zuweilen unartikulierte Laute. Jammert mitunter und sobald man sie berührt. Gesichtsausdruck apathisch steif, mit äusserst geringer und stereotyper Mimik. Auf energische Aufforderung die Zunge herauszustrecken öffnet sie etwas den Mund, kann aber nicht dazu gebracht werden die Zunge herauszustrecken. Befolgt auch andere Aufforderungen nicht. Es kann kein spontanes Interesse für die Umgebung bemerkt werden. Keine Katalepsie. Zuweilen negativistisch, wenn man sie umlegen will.

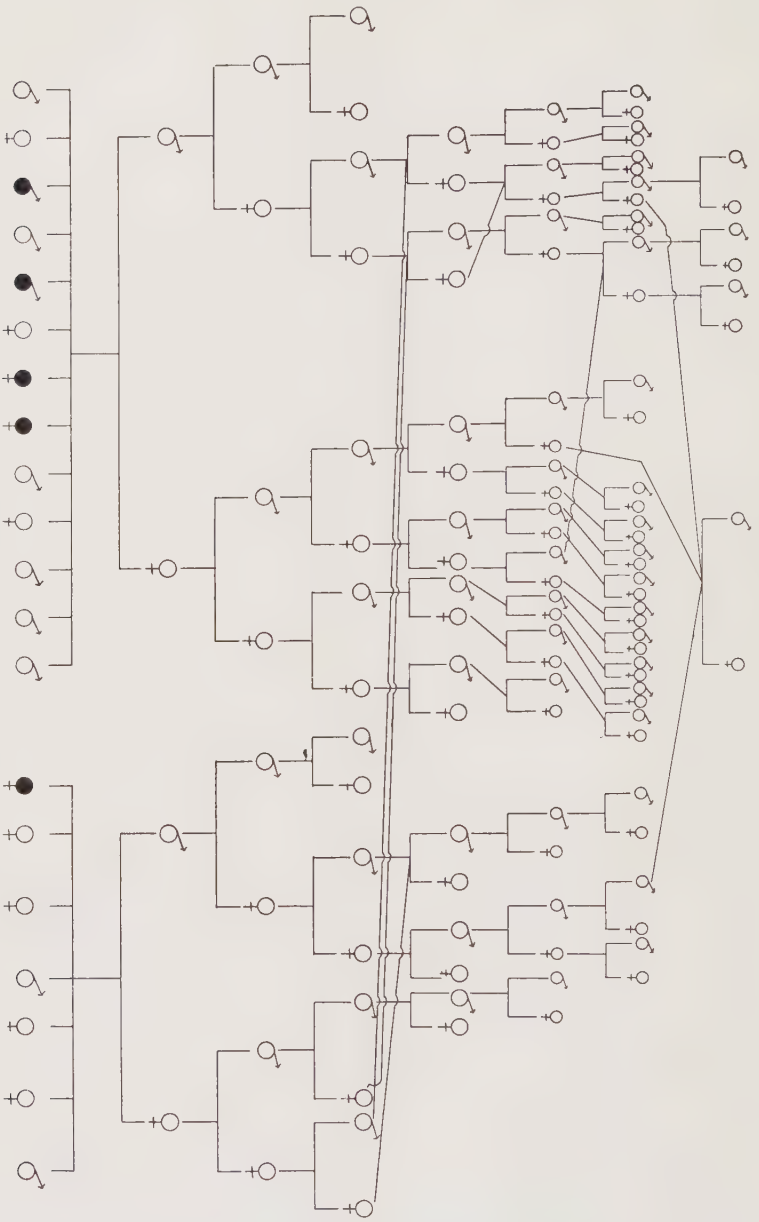


Fig. 2. Stammbaum 3 und 3 A (Ausschnitt).

Neurologisch: Pupillen über mittelgross, rund, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Strabismus converg. oc. dxtr. Grobschlägiger Nystagmus. Liegt im Bett in Hockstellung mit steif nach vorne gebogenem Kopf und Oberkörper, das Kinn tangiert den Thorax; Hüften und Kniegelenke ziemlich stark flektiert, die letzteren adduziert; die Füsse in angedeuteter Flexions-Supinationsstellung, etwas nach innen gedreht.

Die Arme in den Ellbogengelenken ungefähr in rechtem Winkel flektiert, adduziert. Ausserordentlich starke Bewegungsarmut. Die wenigen und kleinen Spontanbewegungen sind ausserordentlich starr, langsam und ungeschickt. Die grobe Kraft kann nicht näher geprüft werden. Die Muskulatur ist diffus ziemlich reduziert. Mässige mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus oder Tremor. Führt zuweilen einige kleinere unkoordinierte, ungeschickte, greifende und kratzende Bewegungen aus. Dreht sich mitunter etwas im Bette. Reagiert auf Nadelstiche mit ungeschickten Abwehrbewegungen. Westphals paradoxes Phänomen ist nicht sicher vorhanden. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg.

Kann ohne Unterstützung stehen, aber nur kurze Zeit, mit grösster Schwierigkeit und Unsicherheit, breitbeinig, mit steif vorgebogenem Kopf und Oberkörper, stark flektierten und adduzierten Kniegelenken, mässig einwärts gedrehten Füssen. Wirkt hierbei ängstlich, führt wackelnde Bewegungen aus, wobei zuweilen grobschlägiger, unregelmässiger Tremor im ganzen Körper auftritt. Will das eine über das andere Mal zu Boden sinken. Romberg pos. Kann unmöglich ohne Unterstützung gehen. Mit Unterstützung kann sie sich ein paar Schritte vorwärts schleppen, äusserst starr, langsam und ungeschickt in Hockstellung mit sehr kleinen, steifen, schleppenden Schritten. Die Füsse werden nicht von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Trampelt oft ängstlich auf der gleichen Stelle ohne in Gang zu kommen. Knickt häufig stark mit den Beinen, sinkt zu Boden.

25. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). 2 Zellen. W. R. im Liquor neg.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Quantitative Lichtperzeption? Ophthalmoskopisch: Blasse Papillen mit fadendünnen Gefässen. Peripher in den Augenhintergründen sehr starke Pigmentierungen vom Retinitis pigmentosa-Typus.

Dez. 1928: Weitere Verschlechterung. Tief dement und apathisch. Reaktionslos auf Anreden. Murmelt zuweilen unartikuliert. Hat bedeutend gemagert. Kann seit etwa $^1/_2$ Jahr weder gehen noch stehen, auch nicht mit Unterstützung. Kann ohne starke Stütze nicht sitzen. Fällt sonst wie ein Stück Holz um. Noch stärker ausgesprochene Hockstellung. Ausgesprochene Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Die Muskulatur ist wesentlich reduziert. Keine fibrillären Zuckungen. Elektrische Untersuchung: Quantitativ relativ herabgesetzt, keine qualitativen Veränderungen. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Sehnen- und Bauchreflexe lebhaft, gleich. Oppenheim und Babinski meistens neg., doch bei ein paar Gelegenheiten die letzte Zeit pos. Westphals paradoxes Phänomen angedeutet pos.

2. 3. 1929. Heute Mors an Bronchopneumonie nach successiv starkem Marasmus. Die letzte Zeit Kontrakturen in Armen und Beinen. Histologische Untersuchung des Gehirns ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Das Präparat zeigt die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1924: 6, 1925: 15, 1926: 18, 1927: 23, 1928: 46, 1929: 4.

Ture B. (Bruder der vorigen). S I, P II—III. Geb. 27. 3. 1900. Aufg. 3. 9. 1912 in *D. S. S.* Partus o. B. Begann spät zu sprechen. Im übrigen normale Entwicklung bis zum 7. Jahr, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Ist ein Semester in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem 8. Lebensjahr typische epileptische Anfälle. Pat. besuchte am 12. 1. 1908 Prof. G. Ahlström: Visus oc. amb. = Fingerzählen 1—1 $^1/_2$ m. Atrophia nervi optici. Die Papillen blass, nicht ganz distinkt, wie nach vorhergehender Neuritis. Gefässe äusserst dünn. Arterien haarfein, fast verschwunden. — Pat. wurde am 15. 9. 1909 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo er am 8. 6. 1911 als epileptisch entlassen wurde. Dortige Augendiagnose: Retinochorioiditis oc. amb.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Hat nicht volles Leitsehvermögen. Nystagmus. Epileptische Anfälle 1—2 Mal im Monat. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Somatisch i. ü. o. B. Führt sich gut auf, passt sich selbst. Nimmt Personen und Ereignisse in der Umgebung wahr und versteht Anreden. Träges Denken, schwaches Gedächtnis. Webt. Gest. 28. 12. 1917.

Katamnestisch: Pat. war die ersten Jahre in der Schulabteilung der Anstalt. Wurde mit den Jahren zunehmend apathisch stumpf, weinerlich und reizbar, vergass was er gelernt hatte und konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache successiv mehr und mehr stotternd, verwaschen und unverständlich, verschwand während des letzten Lebensjahres vollständig. Der Gang zunehmend langsamer, strauchelnd und wackelnd, mit kleinen schleppenden Schritten. Das letzte Lebensjahr konnte er weder gehen noch stehen. Lag da apathisch und steif zu Bette, musste gefüttert und mit allem geholfen werden.

Allan B. (Bruder des vorigen). S I, P II—III. Geb. 20. 1. 1903. Aufg. 23. 9. 1913 in *D. S. S.* Partus o. B. Begann spät zu sprechen, sprach unvollständig. Im übrigen normale Entwicklung bis zum Alter von 6 Jahren, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde Ist eine Zeit in die Kleinkinderschule gegangen. Wurde am 24. 8. 1912 in die Blindenschule zu Växjö aufgenommen, von wo er auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen am 6. 6. 1913 entlassen worden ist. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici. Seit dem Alter von 11 Jahren typische epileptische Anfälle.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Visus Leitsehvermögen. Die Sprache etwas träge und langsam und eine gewisse Dysarthrie. Somatisch-neurologisch i. ü. o. B. Passt sich vollkommen selbst, ist gefügig. Ziemlich tüchtig in praktischen Arbeiten. Webt. Berichtet ziemlich gut über den Inhalt in kürzeren Erzählungen. Kann Blindenschrift nicht lesen. 1. 1. 1917: Seit 1916 periodisch geisteskrank nebst hochgradiger zunehmender Apathie. 19. 4. 1918: Mors.

Katamnestisch: Die ersten Jahre in der Anstalt ziemlich aufgeweckt und aufmerksam. Wurde dann von Jahr zu Jahr mehr und mehr apathisch, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Fortschreitende Sprach- und Gangstörung wie die Geschwister bis zum Unvermögen zu sprechen, gehen und stehen. Das letzte Lebensjahr tiefe Verblödung, Marasmus. Jährlich epileptische Anfälle.

Helga B. (Schwester des vorigen). S I—III. Geb. 15. 5. 1907. In keine Anstalt aufgenommen. Gest. am 27. 10. 1918 an Influenza.

Katamnestisch: Normale Entwicklung bis zum 7. Jahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Pat. besuchte am 2. 7. 1917 Dr. F. Berg: Atrophia nervi optici oc. amb. (retinitische Atrophie). Visus oc. amb. 0,2 (± 0). Spärliche staubfeine Glaskörpertrübungen. Papillen erblasst, Gefässe dünn, spez. am linken Auge, wo die Arterien fadendünn sind. In den Maculae und in der Peripherie Pigmentveränderungen. W. R. im Blut neg. Keine Epilepsie. Die letzten Lebensjahre zunehmende Apathie und Eigensinnigkeit.

FAMILIE 3 A.

Prob. in Fam. 3 und in Fam. 3 A sind in verschiedener Weise blutsverwandt.

Der Vater der Vatersmutter und die Mutter der Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Die Mutter der Muttersmutter des Vaters der Muttersmutter und der Vatersvater des Muttersvaters der Vatersmutter des Prob. waren Geschwister.

Die Vatersmutter der Muttersmutter und die Muttersmutter des Muttersvaters des Prob. waren Geschwister.

Vater des Prob.: Dorfschuster, 38 Jahre, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Mutter des Prob., 38 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Ein Abort. Lues wird verneint. (Verf.).

Der Vatersvater des Prob., Nils, geb. am 10. 5. 1866, Trinker.

Der Muttersvater des Prob., geb. am 1. 2. 1863, Trinker.

Eine Schwester der Muttersmutter des Prob. soll sechs Kinder haben, von denen mehrere »kurzsichtig» sind. Nun alle erwachsen. Sieht gut um zu arbeiten. Im übrigen gesund.

Hildur K. P I—III. Geb. 8. 11. 1912. Aufg. 12. 9. 1925 in *V. A.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich i. ü. normal bis zum 6. Jahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Pat. besuchte am 17. 5. 1919 Dr. F. Berg: Retinitis pigmentosa oc. amb. Hat nun gerade noch leitendes Sehvermögen. Zählt nicht Finger in einem Abstand von $^1/_2$ m. Wurde am 23. 8. 1921 in Växjö aufgenommen, von wo sie am 12. 6. 1922 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Kleiner Wuchs. Körperlänge 132 cm. Kräftig gebaut. Vit. org. cordis. Übrige innere Organe o. B. Gehör o. B. Motilität, Reflexe, Romberg und Gang o. B. Nystagmus. Spricht schnell, stotternd und verwaschen, kurze Sätze. Brav und ruhig, passt sich selbst. W. R. im Blut neg. Am 14. 9. 1925 Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Retinochorioiditis (pigmentosa?). Aug. 1927: Geht schlechter als früher, spricht schwerverständlich. 5. Mai 1926: Webt etwas Band, ist uninteressiert. Spricht kurze Sätze, kann über nichts zusammenhängend berichten. Hat sich seit der Aufnahme keine theoretischen Kenntnisse erworben. Ist die letzten Monate oft unruhig, weint.

Status im Juli 1927 (Verf.): Körperlänge 140 cm. Allgemeinbefinden gut. Körperfülle gut. Ziemlich niedrige Stirn, etwas eingesenkte Nasenwurzel, breite Nasenspitze, dicke Lippen. Form des Schädels und Gesichts i. ü. o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Cor wie früher. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem, äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Angedeutetes Salbengesicht. Psychisch: Bedeutend dement, apathisch, weinerlich und reizbar. Isst selbst aber langsam, steif und ungeschickt. Muss beim Anziehen Hilfe haben. Meldet ihre Bedürfnisse an. Wenig Interesse für die Umgebung. Kann nicht beschäftigt werden. Sitzt am liebsten still. Lacht und weint recht oft, zwangsartig. Starrer, apathischer Gesichtsausdruck mit stereotyper Mimik. Sitzt etwas zusammengesunken am Stuhl mit nach vorne gebeugtem Kopf und Oberkörper. Zuweilen ein planloser, stereotyper Bewegungsdrang, greift an sich und um sich, gleitet am Stuhl hin und her, schlägt sich auf die Knie usw. Sonst ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung.

Oft Rededrang, sehr stereotypes, ziemlich unzusammenhängendes Geplapper mit stark ausgesprochener Perseverationstendenz. Starke Wortarmut. Aus den spontanen Äusserungen der Pat. sei angeführt: »Ja, ja, ja, guter Doktor», was ein paar Mal iteriert wird, darauf »was machst du, was machst du», »du bist nicht schlimm, nicht schlimm» usw. Die Sprache sehr dysarthrisch, schnell, stotternd, oft mit logoklonem Wiederholen von Worten und Silben, namentlich im Beginn eines Satzes, darauf in eine überstürzte Artikulation übergehend, wodurch sie sehr schwer-, oft unverständlich ist. Die Stimme ist monoton. Recht zugänglich. Versteht nur gewisse, die einfachsten, Fragen. Aufmerksamkeit stark herabgesetzt, flüchtig. Perseveriert nicht selten ihr Geplapper ohne sich um die Frage zu kümmern. Die Antworten sind äusserst dürftig, oft nur ein paar Worte, oder kurze Sätze, zuweilen agrammatisch.

Nachsprechen: (ich bin in Lund gewesen den ganzen Sommer) iteriert die zwei letzten Worte. Reihensprechen: (Wochentage) lässt Donnerstag aus. (Monate): »Januar, November». Iteriert darauf spontan ein paar Wochentage. (Zählen 1—20) richtig von 1—13, iteriert darauf »40». Kann das Alphabet gar nicht, nichts vom Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: Eine Mehrzahl einfacherer Gegenstände werden richtig erkannt. Prüfung auf Praxie: (winken oder in die Hände klatschen) recht steif und ungeschickt. Weiss ihren Namen, nicht das Alter, nicht wann sie geboren ist, nicht die jetzige Jahreszahl, usw. Weiss dass es Sommer ist, weiss wo sie ist, aber gar nicht wie lange sie hier gewesen ist. Weiss den Namen ihrer Eltern sowie die von zwei ihrer Geschwister und den ihres Heimatortes. Weiss nur die Namen ein paar ihrer Kameraden. (Was hast du heute zu Mittag bekommen?) »Essen auch, Essen auch, Butterbrot und Fisch bekam ich». Bei unmittelbarer Reproduktion vorgesagter Zahlen ist das Optimum eine zweiziffrige Zahl. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Weiss dass ein Tisch zum »darauf essen» ist, dass ein Fünförestück »Geld» ist. (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege) »ist verschieden». (Glas und Holz) »ist verschieden». (Papier und Pappendeckel)

»ist Papier, Papier». Kann Jæderholms Neun-Zehnjahresteste gar nicht fertig bringen. Kann keinerlei zusammenhängenden Bericht erstatten. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz gar nicht wiedergeben. Keine Halluzinationen und Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagiert minimal auf Licht. Ophthalmoskopisch (siehe unten). Strabismus diverg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven i. ü. o. B. Die grobe Kraft ziemlich gut. Angedeutete mobile Hypertonie von rigidem Typus in der Muskulatur. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Die Sensibilität kann nicht näher geprüft werden. Reagiert auf Nadelstiche. Finger-Nasenversuch o. B. Der Knie-Hackenversuch etwas langsam und steif. Diadokokinesisversuch: Langsam und ungeschickt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen pos. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Geht ohne Stütze, äusserst langsam, starr und ungeschickt. Schleppt sich mit sehr kleinen, steifen und unsicheren Schritten, gerne in Seitenrichtung, bisweilen ziemlich breitbeinig, mit steif vorgebeugtem Kopf und Oberkörper, adduzierten, ziemlich stark flektierten Kniegelenken dahin, die Arme meistens in den Ellbogengelenken flektiert, ohne Mitbewegungen. Die Füsse werden nur wenig von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Keine oder nur unbedeutende Mitbewegungen. Beim Gehen erscheint sie ängstlich, steht oft und trampelt eine Weile auf derselben Stelle bevor sie in Gang kommt, wobei man zuweilen einen grobschlägigen, unregelmässigen Tremor im ganzen Körper bemerkt; ab und zu knickt sie mit den Beinen und will zuweilen zu Boden sinken. Ergreift man sie an der Hand um sie zum Gehen zu bringen, bleibt sie im allgemeinen eine Weile ängstlich trampelnd stehen, knickt bedeutend mit den Beinen und wackelt zuweilen. Kann unmöglich laufen, wackelt auf einen leichten Stoss mit sehr kleinen trampelnden Schritten nach vorn und will hierbei oft umfallen.

Dez. 1927: Seit Aug. 1927 typische epileptische Anfälle.

18. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

31. 8. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Quantitative Lichtperzeption? Lokalisiert nicht. Retinitis pigmentosa mit typischer gelbweisser Papille und fadendünnen Gefässen. Typische Pigmenteinlagerungen.

April 1929: Hat sich successiv weiter stark verschlechtert. Stark dement, weinerlich und reizbar. Sitzt meistens stumpf, apathisch am gleichen Platz. Noch stärker ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Zuweilen Bewegungsdrang wie früher. Isst selbst, aber sehr langsam, steif und ungeschickt. Im übrigen muss ihr mit Allem geholfen werden. Kann mit Nichts beschäftigt werden. Die Sprache ist jetzt fast unverständlich. Antwortet nur mit einzelnen Wörtern, die oft stossweise verbigeriert werden. Ausgesprochene Logoklonie. Kann lange perseverieren: »ja, ja»; »Essen haben, Essen haben» oder dgl. Weiss ihren Namen, aber nicht ihr Alter, nicht wo sie ist, weiss aber dass der Untersucher ein Doktor ist. Recht häufig Zwangslachen und Zwangsweinen. Befolgt die einfachsten Aufforderungen.

Der Gang ist weiter stark verschlechtert. Kann aber noch immer ohne Unterstützung gehen, jedoch äusserst langsam mit sehr kleinen, schleppenden, unsicheren Schritten mit steif nach vorn gebeugtem Oberkörper, etwas breitbeinig mit adduzierten stark flektierten Kniegelenken, etwas nach innen gedrehten Füssen. Fällt oft um, ist sehr ängstlich, greift nach der Umgebung, jammert. Romberg pos. Die grobe Kraft erscheint diffus etwas herabgesetzt. Muskulatur etwas reduziert. Elektrische Untersuchung: Keine quantitativen oder qualitativen Veränderungen. Deutliche mobile Hypertonie von rigidem Typus. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Sehnen- und Bauchreflexe wie vorher. Oppenheim und Babinski neg.

Dez. 1929: Weitere Verschlechterung, kann nun nicht ohne Unterstützung gehen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1927: 6, 1928: 0, 1929: 17.

FAMILIE 4.

Der Vatervater und der Vatervater der Mutter des Prob. waren Geschwister.

Vater d. Prob., Landwirt, 53 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Mutter d. Prob., 51 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Hat einen Abort gehabt. (Verf.).

Fam. 4 X. — Vier taubstumme Kinder. Ihre Eltern sind Cousinen. Gesund. Der Vatersvater bzw. der Muttersvater der Taubstummen waren Brüder des Vaters-vaters des Prob. der Familie 4.

Die Taubstummen: Anna, 51 Jahre. Aufg. 1. 9. 1914 in die Taubstummenschule in Vänersborg. Gute Begabung. — Natanael, 49 Jahre. Aufg. in gleicher Schule am 1. 9. 1891. Gute Begabung. — Clas, 44 Jahre. Aufg. gleichenorts 16. 8. 1892. Gute Begabung. — Daniel, gest. im Alter von 28 Jahren an »Magentuberkulose». Aufg. in gleicher Schule am 15. 8. 1892. Gute Begabung. —

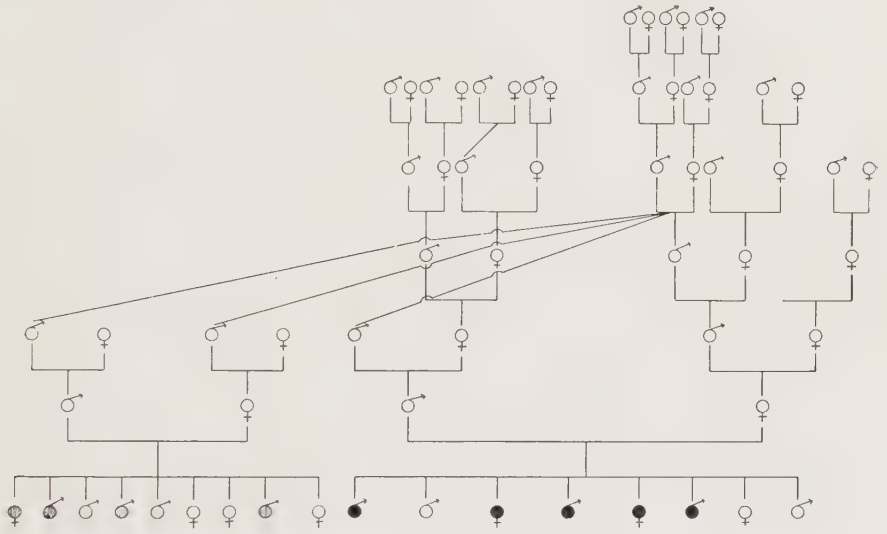


Fig. 3. Stammbaum 4 X und 4 (Ausschnitt).

Anton G. P I—III. Geb. 13. 8. 1907. Aufg. 9. 9. 1919 *in D. S. S., überführt Okt. 1922 nach V. Å.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich i. ü. normal bis zum 5. Jahr, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache bemerkt wurde. Visus laut ärztlichem Zeugnis vom 19. 6. 1915 nur quantitativ. Pat. wurde am 20. 8. 1915 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo er am 6. 6. 1919 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugute zu machen entlassen worden ist. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici. Seit 1919 typische epileptische Anfälle.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Recht kräftiger Körperbau. Körperlänge 137 cm. Innere Organe o. B. Spricht schnell, ruckweise, deshalb oft undeutlich. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich im allgemeinen gut auf. Verrichtet alles selbst. Ausdauernd in vorgelegten Aufgaben. Ziemlich gute Aufmerksamkeit, aber etwas unbeständig. Sinnesverfassung heiter und lebhaft. Recht gutes Auffassungsvermögen für Personen, Gegenständen und Ereignissen in der Umgebung, von Ansprechen, Zeit und Raum. Liest und druckt Blindenschrift.

Januar 1923. Keine Bewegungsstörungen. Romberg neg. Geht gut. Patellar- und Plantarreflexe normal. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Retinitis pigmentosa oc. amb. August 1927: Ist das letzte Jahr apathischer geworden. Webt nur einfachste Gewebe.

Status Aug. 1927 (Verf.): Körperlänge 167,6 cm. Kräftige Körperkonstitution. Form des Schädels und des Gesichts o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. Angedeutetes Salbengesicht. Psychisch: Ziemlich dement, apathisch, weinerlich und reizbar. Isst selbst, aber langsam. Meldet seine Bedürfnisse an, es muss ihm beim Ankleiden geholfen werden. Beschäftigt sich etwas mit einfachstem Weben, aber apathisch, ohne nennenswertes Interesse. Ist gefügig. Steifer, apathischer, gutmütiger Gesichtsausdruck mit wenig und stereotyper Mimik. Ist zugänglich. Aufmerksamkeit wesentlich herabgesetzt, flüchtig. Im allgemeinen recht still und apathisch. Mitunter doch mehr redselig, wobei er ein inhaltsloses, etwas stereotypes Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz prästiert. Ausgeprägte Wortarmut. Aus den spontanen Reden des Pat. seien erwähnt: »Doktor brav, Doktor brav», »gut hierherzukommen» usw. Die Sprache ist erheblich dysarthrisch. Redet schnell, stotternd, weshalb ziemlich schwerverständlich. Oft ein logoklones Wiederholen von Silben oder Worten, namentlich zu Beginn eines Satzes. Zuweilen mit explosivem Ausstossen. Die Stimme sehr monoton. Kann nur einfache Fragen mit kurzen, dürftigen Sätzen beantworten, zuweilen agrammatisch.

Nachsprechen: (ich bin heuer den ganzen Sommer in Lund gewesen) »in Lund gewesen». Reihensprechen: (Wochentage) richtig. (Monate) überspringt drei und verwechselt November und Dezember. (Alphabet) richtig bis T. (Zählen von 1—20) richtig. Kann nur ein paar Sätze im Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: Mehrere einfachere Gegenstände richtig. Prüfung auf Praxie: (Winken oder in die Hände klatschen) richtig, aber langsam und etwas ungeschickt. Weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht das Jahr jetzt usw. Weiss aber dass es Sommer ist. Sagt dass er in Borås ist, weiss nicht, wie lange er hier gewesen ist. (Von wo bist du?) »auf einer Stelle». Auf erneuertes Fragen iteriert er »Borås». Weiss den Namen seiner Eltern und die von vier jetzt lebenden Geschwistern. (Was macht dein Vater?) »arbeitet, arbeitet». Weiss nicht mit was. Erinnert sich, dass er in der Blindenschule in Växjö gewesen ist, aber nicht wann oder wie lange. Kann nicht die einfachsten Additions- oder Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum dreiziffrige Zahlen. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. Weiss den Namen von mehreren seiner hiesigen Kameraden. (Was hast du heute gemacht?) »gewebt habe ich, gewebt ich». Kann keinerlei zusammenhängenden Bericht erstatten. Bringt Jæderholms Achtjahrestest (Unterschiedsfragen) fertig, aber gar nicht die Neun-Zehnjahresteste. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz nicht wiedergeben. Perseveriert nur ein paar daraus herausgegriffene Sätze. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch (siehe unten). Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven i. ü. o. B. Ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Zuweilen ein gewisser Bewegungsdrang, wobei er an seinen Spielsachen herumgreift, etwas auf der Bank schaukelt usw. Grobe Kraft o. B. Keine sichere Hypertonie. Bei gewissen Untersuchungsgelegenheiten jedoch angedeutet. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Die Sensibilität erscheint einigermassen gut (exakte Prüfung unmöglich). Finger-Nasen-Knie-Hacken-Versuche: Die ersten o. B., die letzteren etwas langsam. Diadokokinesisversuch: Langsam und ungeschickt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen ist nicht vorhanden. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Geht ohne Stütze, aber auffallend langsam, sehr starr, mit etwas vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, ziemlich breitbeinig, mit ziemlich kleinen steifen Schritten, adduzierten, mässig flektierten Kniegelenken, etwas einwärts gedrehten Füssen. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die Füsse werden einigermassen gut von der Unterlage erhoben. Die Arme sind in der Regel steif flektiert. Keine Mitbewegungen. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Kann nur ein paar Schritte laufen, langsam, breitbeinig, steif mit kleinen kurzen trampelnden Schritten. Deutliche Propulsionstendenz.

4. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Quantitative Lichtperzeption. Lokalisiert nicht. Gelbblasse Papillen mit fadendünnen Gefässen. Peripher in den Augenhintergründen knochenkörperchenartige Pigmentierungen. Nov. 1928: Elektrische Untersuchung der Muskulatur o. B.

März 1929: Der Zustand d. Pat. hat sich successiv weiter stark verschlechtert. Ist bedeutend mehr dement und apathisch, weinerlich und reizbar geworden. Weint oft ohne Anlass. Kann mit Nichts beschäftigt werden. Sitzt am liebsten. Isst selbst, aber sehr langsam, steif und ungeschickt. Die Sprache hat sich weiter verschlechtert. Äussert in der Regel nur einzelne Worte, ein stark dysarthrisches Stammeln und Lallen. Oft Logoklonie. Sehr schwer- oft unverständlich. Ausgeprägte Verbigerationstendenz. Versteht nur mit Schwierigkeit die einfachsten Fragen. Befolgt die einfachsten Aufforderungen. Uninteressiert für die Umgebung. Starrer, sehr stumpfer Gesichtsausdruck. Weiss nun nicht wie alt er ist. Kann nur ein paar Wochentage und ein paar Monate aufzählen, die perseveriert werden. Nichts vom Alphabet, nichts vom Vaterunser. Weiss keinen Namen seiner Kameraden. Kann nur bis 6 zählen, sehr langsam und unsicher. Kann die einfachsten Unterschiedsfragen nicht beantworten.

Der Gang hat sich successiv verschlechtert, er geht noch immer ohne Stütze, kann sich aber nur äusserst langsam, steif und unsicher mit kleinen, starren Schritten vorwärtsschleppen; hat hierbei vornübergebeugten Kopf und Oberkörper, adduzierte, ziemlich stark flektierte Kniegelenke und etwas einwärts gedrehte Füsse. Erhebt die Füsse ziemlich gut von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Zuweilen ist beim Gang im ganzen Körper ein unregelmässiger, grobschlägiger Tremor vorhanden. Bewegt sich wie ein starrer Block. Keine Mitbewegungen. Gibt man ihm einen leichten Puff, wird er ängstlich, trampelt einige kleine Schritte, knickt hierbei gern mit den Beinen und wackelt. Kann unmöglich laufen. Romberg: wackelt. Die grobe Kraft erscheint diffus etwas herabgesetzt. Muskulatur diffus etwas reduziert. Keine fibrillären Zuckungen. Elektrische Untersuchung: Keine quantitativen oder qualitativen Veränderungen. Mässige Hypertonie in der Muskulatur von mobilem, rigidem Typus. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Noch stärker ausgeprägte Bewegungsarmut und -verlangsamung. Kranialnerven wie vorher. Sehnen- und Bauchreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen beiderseits angedeutet. Oppenheim und Babinski neg. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Deutliches Salbengesicht.

14. 5. 1929: Mors. Histologische Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. EINAR SJÖVALL: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 1, 1924: 2, 1925: 2, 1926: 15, 1927: 5, 1928: 7, 1929: 2.

Robert G. (Bruder des vorigen). P I—III. Geb. 12. 12. 1912. Aufg. 12. 11. 1923 in *V. A.* Partus o. B. Begann im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen. Im Alter von 5 Jahren successiv einsetzende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass. Schon vor der Herabsetzung des Sehvermögens psychisch zurückgeblieben.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Spricht kurze Sätze. Gute Artikulation. Geht gut. 12. 12. 1923: W. R. im Blut neg. 31. 12. 1923: Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici oc. amb. + Retinochorioiditis luetica (?). 22. 1. 1924: Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Nonne neg. 2 Zellen. W. R. im Liquor neg. August 1927: Sehr stumpfsinnig. Es geht ihm schlecht in der 1. Klasse. Webt einfachste Gewebe, schnell, nachlässig. Spricht undeutlich.

Status Aug. 1927 (Verf.): Körperlänge 165 cm. Kräftige Körperkonstitution. Reichliche Körperfülle. In bezug auf Form des Schädels und Gesichts o. B. Grösster Schädelumfang 55 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien nichts Bemerkenswertes. Leichte Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Ziemlich apathisch, dement, weinerlich und reizbar. Isst selbst. Zieht sich selbst an. Meldet seine Bedürfnisse an. Recht zugänglich, gefügig und gutmütig. Weint aber leicht. Stumpfsinniger Gesichtsausdruck. Aufmerksamkeit wesentlich herabgesetzt, flüchtig. Sitzt gerne und plaudert für sich selbst, ein sehr dürftiges, stereotypes Geplapper mit ausgesprochener Perseverations-

tendenz. Bedeutende Wortarmut. Die Sprache ziemlich dysarthrisch, verwaschen, mitunter stotternd, oft mit überstürzter Artikulation, weshalb ziemlich schwerverständlich. Zuweilen Logoklonie. Die Stimme ist sehr monoton. Aus den spontanen Reden des Pat. seien erwähnt: »habe heute gewebt, heute gewebt, heute gewebt; sie fahren hier mit zwei Pferden, habe sie gestreichelt, sie fahren nur mit einem Pferd zuweilen, zuweilen fahren sie mit zwei» usw. Kann nur einfache Fragen beantworten. Die Antworten sind sehr dürftig, wortarm, nicht selten agrammatisch.

Nachsprechen: Kürzere Sätze einigermassen. Reihensprechen: (Wochentage) richtig. (Monate) »Januar, Februar, Januar, Februar, März, April, Mai, Oktober, August, Juni, Juli». (Zählen 1—20) richtig. Kann nichts vom Alphabet, nur ein paar Sätze vom Vaterunser, die er vermengt. Gegenstandbezeichnen: mehrere einfache Gegenstände richtig. Prüfung auf Praxie: (Winken bzw. in die Hände klatschen) richtig, aber etwas langsam und steif. Weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahr, Monat oder Tag nun. Weiss dass wir Sommer haben, weiss wo er ist, sagt dass er drei Jahre hier gewesen ist. Weiss die Namen seiner Eltern und Geschwister und seinen Heimatsort. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. Weiss die Namen mehrerer seiner hiesigen Kameraden. Kann die Unterschiedsfragen in Jæderholms Achtjahrestest beantworten, aber gar nicht die Neun- und Zehnjahresteste. Kann keinerlei zusammenhängenden Bericht erstatten. Kann nichts über den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz aussagen. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren minimal auf Licht. Ophthalmoskopisch (siehe unten). Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen ohne Bemerkenswertes. Ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Die grobe Kraft gut. Keine Hypertonie. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Die Sensibilität erscheint relativ gut (exakte Prüfung unmöglich). Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuche o. B. Diadokokinesisversuch: Ziemlich steif und ungeschickt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen ist nicht vorhanden. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Geht sehr starr, langsam, mit etwas vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, recht breitbeinig mit etwas adduzierten und flektierten Kniegelenken, leicht einwärtsgedrehten Füssen. Die Arme werden meistens in den Ellbogengelenken steif flektiert gehalten ohne Mitbewegungen. Die ganze Körperhaltung auffallend starr. Schrittlänge nicht nennenswert verkürzt. Erhebt die Füsse ziemlich gut. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Kann einige Schritte laufen, aber sehr steif, langsam, breitbeinig, mit ziemlich kleinen, trampelnden Schritten.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Keine quantitative Lichtperzeption. Papillen blass mit fadendünnen Gefässen. Peripher in den Augenhintergründen einzelne knochenkörperchenartige Pigmentierungen. Nov. 1928: Elektrische Untersuchung der Muskulatur o. B.

März 1929: Der Zustand d. Pat. hat sich successiv weiter wesentlich verschlechtert. Erheblich dementer, apathischer, mehr weinerlich und reizbar. Kann nun nicht nennenswert und nur kurze Zeit mit dem einfachsten Weben beschäftigt werden. Isst selbst, aber langsam, steif und ungeschickt. Die Sprache ist wesentlich schlechter, äusserst dysarthrisch, stotternd, stossend, oft Logoklonie, gern in überstürzte Artikulation übergehend. Hierdurch oft schwer- bis unverständlich. Perseveriert oft stereotyp Worte oder kurze Sätze. Befolgt die einfachsten Aufforderungen. Weiss nicht wie alt er ist, nicht wo er ist. Kann keine Unterschiedsfragen beantworten. Gang allmählich verschlechtert. Kann ohne Stütze gehen, aber nur sehr langsam, starr und ungeschickt mit steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, adduzierten und flektierten Kniegelenken. Geht mit kleinen, steifen Schritten, ziemlich breitbeinig. Erhebt die Füsse wenig von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Bewegt sich wie ein starrer Block. Beim Versuch zu laufen trampelt er einige kleine, steife Schritte, die ihn nur unbedeutend weiter bringen. Auf einen Puff hin will er nach vorne fallen. Romberg neg. Kranialnerven wie früher. Noch stärker ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Die grobe Kraft ziemlich gut. Inkonstante Hypertonie von rigidem Typus in der Muskulatur. Kein Klonus,

Tremor oder Athetose. Reflexe wie früher. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht.

3. 1. 1930. Heute ein epileptischer Anfall mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen.

Lennart G. (Bruder des vorigen). S I—II, P III. Geb. 27. 5. 1899. Auf. 20. 8. 1908 in der *Blindenschule Växjö*. Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 5 Lebensjahr, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Pat. besuchte am 17. 3. 1906 Prof. G. AHLSTRÖM: Atrophia nervi optici oc. amb. Die Papillen atrophisch, nicht scharf begrenzt. Die Gefässe fadendünn. Der Augengrund etwas fein getüpfelt, teilweise wie bei hereditärer Lues. Nystagmus. Visus kaum Leitsehvermögen. — Augendiagnose in der Blindenschule zu Växjö: Retinochorioiditis oc. amb. Wurde von dort am 6. 6. 1913 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugute zu machen nachhause entlassen. Starb dort am 24. 5. 1923. »Epilepsia».

Katamnestisch: Seit einem Alter von 14—15 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Progredierende psychische Verschlechterung bis zu tiefer Verblödung. Die Sprache allmählich verschlechtert bis schliesslich das Sprachvermögen verschwunden ist. Progredierende typische Gangstörung bis zu Unvermögen zu gehen und zu stehen. Das letzte Lebensjahr starker Marasmus. Musste da gefüttert und mit Allem geholfen werden. Jährlich mehrere epileptische Anfälle.

Anni G. (Schwester des vorigen). S I, P II—III. Geb. 26. 2. 1905. Aufg. 21. 10. 1915 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 5 Jahren, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Wurde am 23. 8. 1912 in die Blindenschule zu Växjö aufgenommen, von wo sie am 10. 6. 1915 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen worden ist. Dortige Augendiagnose: Retinochorioiditis oc. amb. + Atrophia nervi optici oc. amb.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Besitzt Leitsehvermögen. Somatisch-neurologisch nichts Bemerkenswertes. Gute Artikulation. Hilft sich selbst. Zuweilen etwas unruhig mit nervösen Bewegungen. Gesichtsausdruck rege. Liest Blindenschrift. Addiert und subtrahiert im Zahlengebiet 1—50. Gest. 3. 8. 1920.

Katamnestisch: Die letzten Jahre apathischer, die Sprache wurde stossend, verwaschen.

Elsa G. (Schwester der vorigen). S I, P II—III. Geb. 23. 4. 1909. Aufg. 9. 9. 1919 in *D. S. S.* Normale Entwicklung bis zum 6. Lebensjahr, wo sich allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache einstellte. Wurde am 30. 8. 1918 in die Blindenschule zu Växjö aufgenommen, musste aber von dort wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen im Sept. 1919 entlassen werden. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Fast blind. Somatisch-neurologisch nichts Bemerkenswertes. Psychisch: Recht aufgeweckt und interessiert. Gest. am 15. 6. 1922.

FAMILIE 5.

Die Vatersmutter und die Muttersmutter des Prob. waren Schwestern.

Vater d. Prob.: Dorfsteinhauer, 41 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Mutter d. Prob.: 45 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Hat einen Abort gehabt. (Verf.).

Bruder d. Prob., Ludvig, 14 Jahre. Aufg. am 31. 8. 1922 in die Taubstummenschule in Vänersborg. Taub seit dem Alter von $1^1/_2$ Jahren. Vollständig taub. Mittelmässige Begabung. Kein Sprachvermögen bei der Aufnahme in die Schule.

Ein Bruder des Vatersvaters d. Prob., Amandus, geb. 23. 2. 1871. Laut Angaben des Pfarramtes »gelinde epileptisch». Kann sich nicht versorgen.

Dieser Amandus hat einen Sohn, der in der Kindheit »epileptische Anfälle» hatte.

Eine Schwester der Mutter des Vatersvaters des Prob., Amalia, geb. 9. 10. 1840, gest. 10. 3. 1917, war »lange geisteskrank». Ihr Mann: »sehr einfältig». Diese beiden hatten fünf Kinder, von diesen Hilma, 52 Jahre, geisteskrank. Näheres unbekannt. Olof, 59 Jahre, in der Irrenanstalt zu Vänersborg 1924—1926 gepflegt: Psychotisch seit dem 50. Jahr mit hypochondrischen und paranoiden, barocken Wahnvorstellungen. Sagte dass es nur einen halben Meter von seinen Därmen übrig hatte, glaubte sich von der schwedischen Flotte verfolgt. Unfähig zu arbeiten, zuweilen impulsiv. Autistisch. Affektive Verblödung. Diagnose: Dementia praecox.

Ein Halbbruder des Vaters des Vatersvaters des Prob., Carl, geb. 24. 10. 1822. Laut H. L. 1848—1855 »schwachsinnig».

Vilhelm H. P. I—III. Geb. 14. 8. 1910. Aufg. 15. 6. 1922 in *D. S. S.*, überführt Okt. 1922 nach *V. A.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 5. Lebensjahr, wo successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Ist eine zeitlang in die Kleinkinderschule gegangen. Wurde am 24. 8. 1921 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 30. 6. 1922 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. Schnupftabakähnliches Pigment über den ganzen Fundus. Visus oc. sin. = quantitative Lichtperzeption; oc. dxtr. = Handbewegungen. Seit dem Frühjahr 1922 typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Kräftiger Körperbau, Allgemeinbefinden gut. Körperfülle, Haut, Muskulatur, innere Organe o. B. Gehör gut. Sprechvermögen gut. Drückt sich in Sätzen aus. Neurologisch i. ü. o. B. Hilft sich selbst, ist ruhig, gefügig, ausdauernd. Recht gute Auffassung von Personen, Gegenständen und Ereignissen in der Umgebung, von Anreden, Zeit und Raum. Aufmerksamkeit unbeständig. Gedächtnis und Denkvermögen herabgesetzt. Kann sich über die Verhältnisse in seinem Heim usw. formell klar und zusammenhängend äussern. Doch keine längeren Berichte. Nicht unfähig sich abstrakte Begriffe anzueignen. Scheint recht praktisch zu sein. 14. 2. 1923: W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Chorioiditis oc. amb. Juli 1927: Seit dem Frühjahr 1926 stumpfsinniger als zuvor. Beginnt schlechter zu gehen, mit kleinen schleppenden Schritten. Spricht schlechter, stottert. Steife Haltung und Maskengesicht. Es geht ihm in der Schule schlechter. Schlechtes Gedächtnis. Unberechenbares Gemüt.

Status Juli 1927 (Verf.): Körperlänge 159,5 cm. Kräftige Körperkonstitution, Allgemeinzustand gut. Form des Schädels und Gesichts o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Macht einen recht apathischen, dementen Eindruck. Reizbar und eigensinnig. Hilft sich selbst. Spielt etwas. Stumpfsinniger, steifer Gesichtsausdruck mit wenig und stereotyper Mimik. Recht zugänglich. Aufmerksamkeit herabgesetzt, flüchtig. Oft Rededrang, wobei er ein stereotypes, dürftiges, ziemlich inhaltsloses Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz prästiert. Auffallende Wortarmut. Aus den spontanen Reden des Pat. seien erwähnt: »heute auch getischlert», was einigemale iteriert wird. Darauf »Teppich auch, Hemd auch, Papa ist Uhrmacher, siebzehn Jahre werde ich, siebzehn Jahre werde ich, weben kann ich, weben kann ich» usw. Die Sprache des Pat. ist ziemlich dysarthrisch, schnell, stotternd, stossend, oft in eine überstürzte Artikulation übergehend. Recht oft Logoklonie. Die Stimme ist monoton. Kann nur die einfachsten Fragen mit kurzen, dürftigen Sätzen, oft nur mit ein paar Worten, beantworten, zuweilen agrammatisch.

Nachsprechen (ich bin in Lund den ganzen Sommer gewesen) »ich bin den ganzen Sommer gewesen, Sommer». Reihensprechen (Wochentage), lässt Dienstag aus. (Monate), kann nur ein paar. (Zählen 1—20) richtig. (Alphabet) »a, b, c, 0, 4, 5, 6, 34, 56». Kann gar nichts vom Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: Mehrere einfachere Gegenstände richtig. Weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahreszahl, Monat oder Tag jetzt. Raumorientiert, weiss aber nicht wie lange er hier gewesen ist. Weiss den Namen seines Heimatsortes, seiner Eltern sowie drei seiner Geschwister und einiger seiner Mitpatienten. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Repro-

duktion vorgesagter Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege) »der eine kleiner». (Glas und Holz) »Baum ist grösser». Kann die Neun- und Zehnjahresteste gar nicht fertig bringen. Kann keinerlei zusammenhängende Berichte abstatten, gar nicht über den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz berichten. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren träge auf Licht. Ophthalmoskopisch (siehe unten). Grobschlägiger Nystagmus. Strabismus diverg. oc. sin. In bezug auf Kranialnerven i. ü. o. B. Zuweilen ein gewisser Bewegungsdrang, wobei er an seinen Spielsachen herumgreift, mit den Händen schlägt, stampft usw. Grobe Kraft o. B. Angedeutete mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus, doch inkonstant. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Die Sensibilität erscheint einigermassen gut. (Exakte Prüfung nicht möglich). Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuche o. B. Diadokokinesisversuch: Ziemlich langsam und ungeschickt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen ist nicht vorhanden. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Geht ohne Stütze, sehr steif und langsam mit starrem, etwas vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, recht kleinen, steifen Schritten, etwas breitbeinig, adduzierten, mässig flektierten Kniegelenken, etwas einwärts gedrehten Füssen. Die Füsse werden recht wenig von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die Arme werden gewöhnlich steif flektiert gehalten. Keine Mitbewegungen. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Kann etwas laufen, sehr steif, langsam und breitbeinig, mit kleinen trampelnden Schritten. Kann nicht einmal wenn man ihn mit beiden Händen erfasst in anderer Weise als hier geschildert gehen.

16. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Drucksteigerung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy neg. 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

22. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Quantitative Lichtperzeption? Lokalisiert nicht. Graublasse Papillen mit dünnen Gefässen sowie peripher in den Augenhintergründen knochenkörperchenartige Pigmentierungen. Nov. 1928: Elektrische Untersuchung der Muskulatur o. B.

April 1929: Der Zustand des Pat. hat sich allmählich weiter stark verschlechtert. Sehr stumpfsinnig, dement, reizbar und weinerlich. Wenig Interesse für die Umgebung. Kann mit nichts beschäftigt werden. Sitzt gerne gleichgültig. Recht oft Zwangslachen und Zwangsweinen. Isst selbst, aber steif, langsam und ungeschickt. Kann sich nicht selbst anziehen. Die Sprache successiv stark verschlechtert, hochgradig dysarthrisch, stotternd, lallend, oft mit logoklonem Wiederholen von Silben oder Worten, gern in überstürzte Artikulation übergehend, wodurch in hohem Grade schwer- oft unverständlich. Stark hervortretende Wortarmut. Recht oft Rededrang, ein ausserordentlich stereotypes Iterieren von einzelnen Worten oder kurzen Sätzen. Aufmerksamkeit stark vermindert. Weiss seinen Namen, kann aber ansonsten kaum eine adequate Antwort geben. Weiss nun nicht wie alt er ist, nicht wo er sich befindet, nicht was er heute zu Mittag bekommen hat, keine Namen seiner Mitpatienten.

Der Gang des weiteren successiv stark verschlechtert. Geht äusserst langsam, starr und ungeschickt. Kann doch ohne Stütze gehen. Schleppt sich mit sehr kleinen, steifen und unsicheren Schritten, zuweilen in Seitenrichtung, ziemlich breitbeinig, mit starr vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, adduzierten, ziemlich stark flektierten Kniegelenken dahin. Die Füsse werden nur minimal von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die ganze Körperhaltung ausserordentlich steif, bewegt sich wie eine starre Masse. Wirkt ängstlich und unsicher wenn er gehen soll, steht gerne eine Weile und trampelt auf der gleichen Stelle, bevor er in Gang kommt, wobei er mitunter einige wackelnde Bewegungen mit dem Oberkörper ausführt. Hierbei im ganzen Körper oft ein unregelmässiger, grobschlägiger Tremor. Knickt zuweilen stark mit den Beinen, will zu Boden sinken. Kann unmöglich laufen. Wackelt mit ein paar kleinen, trampelnden Schritten nach vorn wenn man ihm einen leichten Puff gibt. Mitunter fällt er hierbei um. Romberg neg. Bei gewissen Gelegenheiten doch angedeutet positiv. Kranialnerven wie früher. Die grobe Kraft recht gut. Elektrische Untersuchung o. B. Mässige mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Noch stärker ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Zuweilen jedoch Bewegungsdrang mit iterativem Umhergreifen, Krat-

zen, unregelmässigen Bewegungen. Sehnen- und Bauchreflexe wie früher. Westphals paradoxes Phänomen zuweilen pos. bilat. Oppenheim und Babinski neg. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Deutliches Salbengesicht.

20. 11. 1929: Weitere Verschlechterung. Kann aber noch immer ohne Unterstützung gehen, obgleich nur mit grösster Schwierigkeit. Fortschreitende Verblödung. — Hirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Das Präparat zeigt die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 7, 1924: 11, 1925: 13, 1926: 16, 1927: 25, 1928: 19, 1929: 23.

Erik H. P I—III. Geb. 20. 5. 1916. Aufg. 17. 8. 1926 in *V. A.* Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 5. Lebensjahr, da eine allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Seit dem Alter von 6 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Körperlänge 123 cm. Somatisch o. B. Artikulation undeutlich. Keine Paresen. Reflexe o. B. Geht gut. Romberg neg. W. R. im Blut neg Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Visus oc. amb. = undeutliches Wahrnehmen? Keine sicheren ophthalmoskopischen Veränderungen.

Status Juni 1927 (Verf.): Allgemeinzustand gut. Form des Schädels und Gesichtes o. B. mit Ausnahme eines ziemlich kleinen Kopfes. Grösster Schädelumfang 50 cm. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Haut, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien nichts Bemerkenswertes. Psychisch: Recht zurückgeblieben. Doch ziemlich aufgeweckt und lebhaft. Zugänglich und gesprächig. Von der Umgebung interessiert. Hilft sich mit allem selbst. Spielt viel und gern. Die Sprache leicht dysarthrisch, zuweilen stotternd. Drückt sich in kurzen, dürftigen Sätzen aus. Nachsprechen: (ich bin heuer den ganzen Sommer hier gewesen) »ich bin hier gewesen». Gegenstandbezeichnen: o. B. Reihensprechen: (Wochentage) lässt Donnerstag und Samstag aus. Kann die Namen einiger Monaten nicht. Kein Alphabet. Liest den Vaterunser richtig auf. Prüfung auf Praxie: (Winken bzw. in die Hände klatschen) o. B. Weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht die jetzige Jahreszahl, Monat oder Tag, weiss aber dass es Sommer ist. Weiss wo er ist. Weiss die Namen seiner Eltern, vier seiner Geschwister und mehrere seiner Kameraden sowie seinen Heimatsort. Kann gar nicht zählen. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Kann in kurzen dürftigen Sätzen einigermassen angeben was er im Laufe des Tages gemacht hat. Kann Jæderholms 8—9 Jahresteste gar nicht fertig bringen. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen. Keine Katalepsie. Kein Negativismus. Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren auf Licht, obgleich etwas träger als normal. Leichter, feinschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Motilität, Sensibilität und Reflexe o. B. Keine Ataxie. Keine Hypertonie oder Klonus. Kein Tremor und keine Athetose. Romberg neg. Der Gang o. B.

31. 3. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Visus oc. amb. = quantitative Lichtperzeption, lokalisiert aber nicht. Papillen schmutziggelb blass, die Gefässe dünn. Der ganze Augengrund reichlich pigmentiert, doch nicht mit für Retinitis pigmentosa typischer Anordnung.

April 1929. Stumpfsinniger und reizbar. Kann mit keinem Unterricht mitfolgen. Die Sprache mehr verwaschen, stotternd; längere Wörter recht unverständlich. Beim Gang auffallend steife Körperhaltung. Neurologisch im übrigen wie früher.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1926: 8, 1927: 14, 1928: 23, 1929: 41.

Birger H. (Bruder des vorigen). P I—III. Geb. 9. 12. 1917. Aufg. 17. 8. 1926 in *V. A.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 5. Lebensjahr, wo successiv auftretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Seit dem 6. Lebensjahr typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Kleiner Wuchs. Körperlänge 117 cm. Allgemeinzustand gut. Innere Organe o. B. Fasst Personen gut auf. Weiss keine Wochentage oder wo er ist. Kann erwähnen was geschehen ist und was er gemacht hat. Spricht in kurzen Sätzen mit undeutlicher Artikulation. Hilft sich selbst. Gehör o. B. Keine Paresen. Reflexe o. B. Geht gut. Romberg neg. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Visus oc. dxtr. = Fingerzählen $^1/_2$—1 m, oc. sin. = Fingerzählen $^1/_{10}$ m. Keine sicheren ophthalmoskopischen Veränderungen.

Status Juni 1927 (Verf.): Körperlänge 123 cm. Allgemeinbefinden gut. Form des Schädels und Gesichts o. B. mit Ausnahme eines ziemlich kleinen Kopfes. Grösster Schädelumfang 51 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem, Haut und äussere Genitalien o. B. Psychisch zurückgeblieben. Doch recht aufgeweckt und aufmerksam, lebhaft und gesprächig. Hilft sich mit allem selbst. Spielen vergnügt ihn. Kann mit kurzen Sätzen berichten was er während des Tages gemacht hat. Die Sprache etwas dysarthrisch, besonders bei längeren Wörtern. Weiss Namen und Alter, weiss wo er ist und wie lange er hier gewesen ist. Weiss die Namen seiner Eltern und Geschwister, mehrerer seiner Kameraden, seinen Heimatsort. Weiss die Wochentage, nicht die Monate. Sagt den Vaterunser richtig her. Kann nicht zählen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Kann Jæderholms 8—9 Jahresteste gar nicht fertigbringen. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen. Keine Katalepsie, kein Negativismus, kein Apraxie. Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagiert o. B. Feinschlägiger Nystagmus. Kranialnerven o. B. Motilität, Sensibilität, Reflexe o. B. Keine Hypertonie, kein Klonus oder Tremor. Keine Ataxie. Romberg neg. Der Gang o. B.

14. 1. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Papillen und Gefässe ohne sichere Veränderungen. In der Peripherie unbedeutende Pigmentanomalien.

April 1929. Die Sprache mehr dysarthrisch. Reizbar und eigensinnig. Hat in der Schule nichts lernen können. Neurologisch wie früher.

6. 3. 1930. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Visus oc. amb. = quantitative Lichtperzeption. Lokalisiert unsicher. Blasse Papillen. Fadendünne Gefässe. In der Peripherie knochenkörperchenartige Pigmentierungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1927: 7, 1928: 17, 1929: 26.

FAMILIE 6.

Die Muttersmutter des Vaters und die Mutter des Muttersvaters des Prob. waren Geschwister.

Die Vatersmutter der Muttersmutter und der Vater der Mutter der Muttersmutter des. Prob. waren Geschwister.

Vater des Prob.: Landwirt, 53 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmologisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Mutter des Prob.: 50 Jahre. Wurde in der Irrenanstalt zu Lund vom 3. 2. 1927—18. 8. 1928 gepflegt: Psychotisch seit dem 47. Lebensjahr mit zunehmender Angst, Versündigungsideen, suicide und homicide Ideen. Versuchte ihren jüngsten Sohn in einem Bassin zu ertränken. Gehemmt, mit einem Einschlag von Konfusion. Hörte zeitweise »Stimmen», die sagten, dass ihre Kinder Unzucht betrieben haben, dass sie venerisch angesteckt seien usw. Neurologisch und ophthalmologisch o. B. W. R. im Blut neg. Wurde als gesund entlassen. Diagnose: Präsenile manisch-depressive Psychose.

Der Muttersvater des Prob., Trinker.

Eine Zwillingsschwester der Muttersmutter des Prob. hatte fünf Kinder, von denen zwei epileptische Anfälle seit ihrem 17.—20. Lebensjahr hatten. Der eine starb im Alter von 50 Jahren. Hatte jährlich wiederkehrende Anfälle bis zu seinem Tode. Nicht asyliert. Der zweite hatte durch 20—30 Jahre hindurch jährlich wiederkehrende Anfälle, ist aber jetzt seit mehreren Jahren frei von solchen. Nicht asyliert.

Gunnar J. P I—III. Geb. 23. 9. 1914. Aufg. 18. 8. 1923 in *V. A.* Partus o. B. Lernte in normalem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich i. ü. normal bis zum 7. Lebensjahr, wo allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass wahrgenommen wurde. Seit der

gleichen Zeit typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Normale Körperentwicklung. Cor etwas vergrössert, systolisches Geräusch an der Spitze. Innere Organe i. ü. o. B. Ist ruhig und brav. Ansprechender, verständiger Gesichtsausdruck. Hilft sich selbst. Hat gutes Auffassungsvermögen und beantwortet Fragen. Sprache o. B. Kann allerlei ausrichten. W. R. im Blut neg. Gehör o. B. Motilität und Reflexe o. B. Augenuntersuchung (Augenpol., Lund): Atrophia nervi optici. Aug. 1927: Hat sich am ehesten verschlechtert, am Lernen uninteressiert, hat in der Schule nicht viel gelernt.

Status im Sept. 1927 (Verf.): Körperlänge 156,4 cm. Allgemeinzustand gut. Bezüglich Form des Schädels und Gesichtes o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Cor wie früher. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen und äussere Genitalien o. B. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Macht einen ziemlich dementen Eindruck. Hilft sich selbst. Spielt etwas. Jähzornig, reizbar, eigensinnig. Apathischer, steifer Gesichtsausdruck mit relativ wenig und stereotyper Mimik. Aufmerksamkeit ziemlich herabgesetzt, flüchtig. Recht zugänglich. Plaudert gern mit sich selbst, ein ziemlich inhaltsloses, stereotypes Geplapper mit deutlicher Perseverationstendenz. Ausgesprochene Wortarmut. Die Sprache recht dysarthrisch, stotternd, stossend, zuweilen mit logoklonem Wiederholen von Worten oder Silben, besonders zu Beginn eines Satzes, darauf in eine überstürzte Artikulation übergehend. Die Stimme monoton. Kann nur sehr einfache Fragen beantworten, wortarm und dürftig, recht oft agrammatisch.

Nachsprechen: (ich bin in Lund den ganzen Sommer gewesen) »ich bin den ganzen Sommer gewesen, Sommer». Reihensprechen: (Wochentage) richtig, (Monate) überspringt mehrere. (Zählen 1—20) richtig. (Alphabet), kann gar nichts, auch nicht wenn Buchstaben vorgesagt werden. Gar nichts vom Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: mehrere einfachere Gegenstände richtig. Prüfung auf Praxie: (Winken bzw. in die Hände klatschen) richtig, aber etwas steif. Pat. weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat und Tag jetzt. Ist raumorientiert, weiss nicht wie lange er hier gewesen ist. Kann die Namen seiner Eltern und Geschwister angeben sowie, wenngleich dürftig, über die Verhältnisse zuhause berichten. Weiss die Namen von mehreren Mitpatienten. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege) »Schmetterling ist grösser». (Glas und Holz) »Holz». (Papier und Pappe) »Pappe». Kann Jæderholms 9 und 10 Jahresteste nicht fertig bringen. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz nicht zusammenhängend wiedergeben. Keine Halluzinationen und Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren träge auf Licht. Ophthalmoskopisch (siehe unten). Leichter Strabismus diverg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven i. ü. o. B. Auffallende Bewegungsarmut und -verlangsamung. Grobe Kraft o. B. Keine Hypertonie. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose. Sensibilität ziemlich gut. Keine Ataxie. Sehnenreflexe lebhaft gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Bewegt sich mit auffallend steifer, leicht vorgebeugter Körperhaltung, langsam mit ziemlich kleinen, starren Schritten, etwas breitbeinig mit leicht flektierten Kniegelenken und einwärts gedrehten Füssen. Die Arme in der Regel starr flektiert, ohne Mitbewegungen.

20. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). 2 Zellen. W. R. im Liquor neg.

12. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Wahrscheinlich quantitative Lichtperzeption. Kleinere Trübungen in der hinteren Linsenkapsel des Auges. Papillen sehr blass, die Gefässe dünn. Die Augenhintergründe wie bei Retinitis pigmentosa pigmentiert (Knochenkorpuskeln).

März 1929. Der Zustand hat sich successiv weiter wesentlich verschlechtert. Stark erhöhte Demenz, weinerlich und reizbar. Zuweilen jähzornig und impulsiv. Interessiert sich wenig für die Umgebung. Kann nun mit nichts beschäftigt werden. Sitzt am liebsten interesselos und apathisch auf gleicher Stelle. Isst selbst, aber

langsam, steif und ungeschickt. Muss beim Anziehen geholfen werden. Sprache stark verschlechtert, hochgradig dysarthrisch, stotternd, schnell, oft mit logoklonen Wiederholungen, weshalb in hohem Grade schwer- oft unverständlich. Ausgesprochene Wortarmut. Starke Perseverationstendenz, kann lange Zeiten das gleiche Wort oder kurze Sätze iterieren. Oft Rededrang, stereotyp, wenig zusammenhängend, oft agrammatisch. Starrer, stumpfer, maskenähnlicher Gesichtsausdruck. Mitunter Zwangslachen und Zwangsweinen. Kann nur wenige der einfachsten Fragen beantworten, meistens nur mit einem oder ein paar Worten. Recht zugänglich, befolgt einfache Aufforderungen. Weiss seinen Namen, nicht sein Alter, weiss aber wo er ist. Weiss die Vornamen ein paar seiner Mitpatienten. Weiss nicht welche Jahreszeit es ist. (Ist es lustig hier zu sein?) »ist es». (Hast du oft Anfälle?) »habe ich, Pulver bekomme ich auch». Benennt einfachere Gegenstände richtig. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Zuweilen widerspenstig.

Der Gang hat sich allmählich stark verschlechtert. Kann doch ohne Stütze gehen, aber äusserst steif, langsam und ungeschickt, mit starr vornübergebeugtem

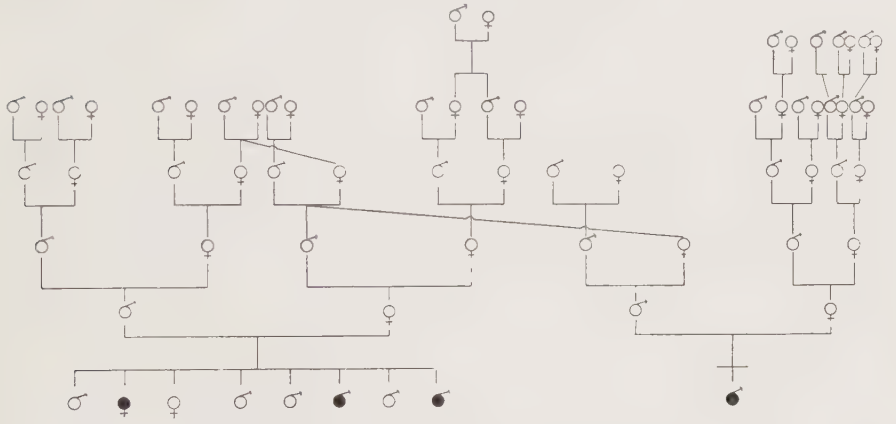


Fig. 4. Stammbaum 6 und 6 A (Ausschnitt).

Kopf und Oberkörper, kleinen, steifen Schritten, gern etwas breitbeinig, mit recht stark flektierten, mässig adduzierten Kniegelenken. Erhebt die Füsse wenig von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Wirkt beim Gehen oft unsicher, steht oft und trampelt eine Weile auf der gleichen Stelle, bevor er in Gang kommt. Die Arme starr flektiert ohne Mitbewegungen. Die ganze Körperhaltung ausserordentlich steif, bewegt sich wie ein Stück Holz. Kann nicht — auch nicht wenn man ihn an beiden Händen hält — auf andere als oben geschilderte Weise gehen. Kann unmöglich laufen. Wackelt auf einen leichten Puff mit ein paar kleinen trampelnden Schritten nach vorn, will hierbei zuweilen umfallen. Romberg neg. Noch stärker ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Mitunter aber Bewegungsdrang, wobei er sich herumschleppt, an umgebenden Gegenständen herumgreift usw. Kranialnerven wie früher. Grobe Kraft ziemlich gut. Elektrische Untersuchungen o. B. Mässige mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Sehnen- und Bauchreflexe wie früher. Westphals paradoxes Phänomen inkonstant. Oppenheim und Babinski neg. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Deutliches Salbengesicht.

20. 11. 1929. Hirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1924: 2, 1925: 4, 1926: 0, 1927: 7, 1928: 22, 1929: 30.

Yngve J. (Bruder des vorigen). P I—III. Geb. 26. 4. 1920. Aufg. 31. 10. 1927 in *V. A.* Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 6. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Seit der gleichen Zeit typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuchungen.

Status bei der Aufn. (Verf.): Körperlänge 120 cm. Allgemeinbefinden gut. Form des Schädels und des Gesichtes o. B. Grösster Schädelumfang 52 cm. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Haut, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. W. R. im Blut neg. Psychisch zurückgeblieben. Doch recht aufgeweckt, interessiert, lebhaft und gesprächig. Spielt viel. Hilft sich mit allem selbst. Zugänglich. Drückt sich in Sätzen aus, wenngleich recht dürftig. Die Sprache etwas dysarthrisch, besonders bei etwas längeren Worten hervortretend. Weiss seinen Namen, sein Alter und sein Geburtsjahr. Weiss für jetzt weder Jahr, Monat noch Tag. Weiss wo er ist und wann er hierher gekommen ist. Kennt die Jahreszeit, weiss den Namen der Eltern, Geschwister, seinen Heimatsort. Kann einigermassen über die Verhältnisse zuhause berichten. Weiss den Namen von mehreren seiner Kameraden. Weiss vier Wochentage, nur vier Monate. Zählen 1—20: Richtig. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Wiedergabe von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine vierziffrige Zahl. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen. Keine Katalepsie, Negativismus oder Apraxie. Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren o. B. Kranialnerven i. ü. o. B. Ophthalmoskopisch siehe unten. Motilität, Sensibilität, Reflexe und Gang, Romberg: o. B. Keine Ataxie, Hypertonie, Klonus, Tremor oder Athetose.

1. 4. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Gewahrt Finger in der Nähe. Lokalisiert sicher. Im unteren Teil der Macularegion bilateral einige kleine, pigmentierte, atrophische Herde. März 1929: Keine nennenswerte Veränderung.

6. 3. 1930. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Visus oc. amb. = quantitative Lichtperzeption. Blasse Papillen mit dünnen Gefässen. In den Maculae bilateral unregelmässige Pigmentierungen. In der Peripherie einzelne knochenkörperchenartige Pigmentierungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1927: 1, 1928: 16, 1929: 12.

Berta J. (Schwester des vorigen). S I—III. Geb. 19. 12. 1906. Aufg. 11. 9. 1916 in der pädiatrischen Klinik in Lund. Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 9 Jahren, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehkraft ohne bekannten äusseren Anlass wahrgenommen wurde. Seit dem Alter von 10 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Ist die letzte Zeit (1916) stumpfsinniger geworden.

Status bei der Aufnahme in der pädiatrischen Klinik in Lund (Nr. 223): Amblyopia. Ophthalmoskopisch normal. W. R. im Blut neg. Lumbalpunktion: Druck 90. Nonne neg. W. R. im Liquor neg. Wirkt etwas stumpfsinnig, antwortet klar. Schädel- und Gesichtsform o. B. Kein Schielen. Das Gehör erscheint normal. Stimme klar. Schlucken normal. Motilität, Sensibilität, Bauch- und Patellarreflexe o. B. Keine Ataxie. Babinski neg. Romberg neg. Pat. wurde am 23. 10. 1916 nachhause entlassen. Starb dort am 20. 5. 1923.

Katamnestisch: Allmählich zunehmend apathisch, weinerlich und reizbar. Vergass was sie gelernt hatte, konnte mit nichts beschäftigt werden. War die letzten Jahre ausserstande ihre Nächsten zu erkennen. Die Sprache allmählich schlechter, schnell, stotternd und schwerverständlich. Das letzte Jahr konnte sie nur sagen »Mutter, Mutter», was sie stundenlang wiederholen konnte. Der Gang wurde allmählich schlechter, sie ging zunehmend langsamer, steif und strauchelnd, mit kleinen schleppenden Schritten, gekrümmten Knien, mehr und mehr vorgebeugt. Fiel aus dem geringsten Anlass um. Das letzte Lebensjahr konnte sie weder stehen noch gehen, lag da ganz apathisch und starr im Bett, die Knie gegen die Brust heraufgezogen. Sie musste gefüttert werden, wie ihr auch mit allem anderen geholfen werden musste. Magerte das letzte Jahr unerhört. Jährlich mehrere epileptische Anfälle.

FAMILIE 6 A.

Prob. in Fam. 6 und in Fam. 6 A Geschwisterenkel und Geschwisterurenkel.

Der Vater des Prob., Bauer, gest. im Alter von 55 Jahre. War laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 51 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. (Verf.).

Der Muttersbruder des Prob., Johan, 57 Jahre. Seit dem 50. Lebensjahr epileptiforme Anfälle mit Bewusstlosigkeit und zuweilen Krampfzuckungen, die ein paar Minuten gedauert haben. Diese pflegen ein oder ein paar Mal im Monat aufzutreten. Bei ein paar Gelegenheiten unfreiwilliger Harnabgang. Lues wird verneint. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Diagnose: Epilepsia. (Verf.).

Der Vatersvater des Prob. Suicidium.

Sverker L. P I—III. Geb. 23. 5. 1908. Aufg. 11. 7. 1918 in *D. S. S.* Überführt in *V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen bis zum 6. Lebensjahr normal, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Er soll im Alter von 4 Jahren Polyomyelitis gehabt haben. Pat. besuchte am 2. 2. 1916 Prof. G. AHLSTRÖM: Atrophia nervi optici oc. amb. (cerebralis). Papillen blass mit sehr dünnen Gefässen. Die Grenzen nicht distinkt. Visus oc. amb.: Gerade noch Leitsehen. Kann Finger nicht in unmittelbarer Nähe zählen. Psychisch zurückgeblieben. — Seit dem Alter von 10 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Kräftige Körperkonstitution. Schädel o. B. Strabismus convergens. Sehr neugierig und wissbegierig. Auffassung gut. Einigermassen aufmerksam. Das Gedächtnis scheint gut zu sein. Ist unruhig.

Januar 1923: Das letzte Jahr zunehmend stumpfsinnig. Hat seit Okt. 1922 nicht auf sein können. Normale Körperentwicklung. Keine Missbildungen. Blasse Hautfarbe. Mittelmässige Muskulatur. Innere Organe o. B. Ist unrein, Harn und Fäzes gehen ins Bett. Gehör o. B. Kann nur »ja» sagen. Liegt zusammengekauert. Will nicht auf sein. Macht keinen Versuch sich auf den Beinen zu halten. Macht starken Widerstand gegen Bewegungen (Hypertonie). Keine sichere Parese. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Gesichtsausdruck stumpfsinnig. Sinnesverfassung apathisch. Weint zuweilen. Aufmerksamkeit, Auffassung, Gedächtnis und Geistestätigkeit = 0. Hat epileptische Anfälle, gewöhnlich mit mehreren Monaten Zwischenraum. 18. 4. 1923: W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol., Lund): Atrophia nervi optici oc. amb. (?). Febr. 1924: Sehr apathisch, scheint Anreden nicht zu verstehen, liegt unbeweglich im Bett. Kann nicht ohne Stütze sitzen. Isst gut. 2. 6. 1925: Gleicher Zustand. Heute gestorben. Bronchopneumonie.

Sektion 4. 6. 1925 (Patholog. Inst. Lund): Die Leiche eines abgemergelten Jünglings. Die Extremitäten in halber Beugestellung fast fixiert. Gewicht des Gehirns 875 g. Die Hirnwindungen überall gleichförmig schmal. Reichliches Ödem in der Pia. Im Thalamus subependymal eine korngrosse Blutung. Makroskopisch i. ü. o. B.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 5, 1924: 14, 1925: 12.

Katamnestisch: Pat. war die ersten Jahre in D. S. S. ziemlich aufgeweckt und interessiert. Wurde dann zunehmend dement, apathisch und wirr. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde mehr und mehr stotternd, verwaschen und schwerverständlich; verschwand zuletzt ganz. Der Gang allmählich schlechter. Ging zunehmend steifer, langsamer, wackelnd und strauchelnd mit kleinen, schleppenden Schritten, um schliesslich weder gehen, stehen oder sitzen zu können.

FAMILIE 7.

Der Vater des Prob., Bauernknecht, 42 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 39 Jahre. Ist debil. Bescheiden und arbeitsam, antwortet ziemlich dürftig, in der Schule ist es ihr schlecht gegangen. Neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Kein Abort. Verneint Lues. W. R. im Blut neg. Imbecillitas. (Verf.).

Die Schwester des Prob., Ella, 14 Jahre. Wurde im Alter von 10 Jahren auf der pädiatrischen Klinik in Lund (Nr. 285/1924) behandelt. Partus o. B. Im Alter von 2 Jahren im Zusammenhang mit Masern einen epileptiformen Anfall. Seither anfallsfrei bis zum 10. Lebensjahr, da epileptiforme Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen, einmal in der Woche, auftraten. Hat die Schularbeit o. B. ausgeführt. Status päd. Klinik.: Somatisch, neurologisch o. B. W. R. im Blut neg. Visus oc. amb. $^5/_6$. Augenhintergründe o. B. (aber in den unteren Teilen verdächtig). Diagnose: Epilepsia. Wurde zuhause vom Verf. am 12. 6. 1929 untersucht: Seit der Entlassung von der päd. Klinik frei von Anfällen. Hat Brom gehabt. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B.

Die Vatersmutter des Prob. soll an Stottern gelitten haben.

Der Muttersvater des Prob. Trinker.

Die Mutter der Muttersmutter des Prob., Elna, starb im Alter von 67 Jahren. Gepflegt in der Irrenanstalt in Malmö, teils 4 Monate im Alter von 33 Jahren, teils von ihrem 41. Lebensjahr bis zum Tod. Laut den Journalen häufige manische Attacken mit starker Ideenflucht und Exaltation, abwechselnd mit depressiven Perioden. Diagnose: Psychosis manico-depressiva.

Der Vater der Mutter der Muttersmutter d. Prob., Nils, »zeitweise wahnsinnig».

Evert P. P I—III. Geb. 2. 5. 1911. Aufg. 27. 8. 1920 in *D. S. S., überführt nach V. A. im Okt. 1922.* Partus o. B. Die Sprache stellte sich später als normal ein. Hat nie richtig rein gesprochen. Im übrigen normale Entwicklung bis zum Alter von 5 Jahren, da successiv auftretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass wahrgenommen wurde. Seit dem 6. Lebensjahr typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Pat. besuchte am 9. 6. 1918 die Augenpol. in Lund (Nr. 302): Amblyopia oc. amb. Die Papillen nicht vollkommen scharf begrenzt (Reste von Neuritis?). Aufg. am 10. 6. d. gleichen Jahres in die pädiatrische Klinik in Lund (Nr. 167). Psychisch sehr zurückgeblieben. Kann kaum Worte herausbringen. Innere Organe o. B. Wurde am 15. 6. des gleichen Jahres entlassen. Am 21. 8. 1919 aufgenommen in die Blindenschule Växjö, von wo er wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen am 10. 6. 1920 entlassen wurde. Keine dortige Augendiagnose.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Körperlänge 126 cm. Schmächtig. Etwas kyphotisch. Allgemeinbefinden gut. Fast blind, unterscheidet zwischen hell und dunkel. Stottert hochgradig, meistens flüsternd, einzelne Worte. Somatisch-neurologisch im übrigen o. B. Sehr schwache Intelligenz, Aufmerksamkeit unbeständig, wechselnd. In hohem Grade unruhig und störend durch Fingerjucken und indem er alles zerreisst, was er in die Hände bekommt. Muss unablässig beaufsichtigt werden.

13. 2. 1923: W. R. im Blut neg. Keine Paresen. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Romberg neg. Augenuntersuchung (Augenpol., Lund): Atrophia nervi optici + Strabism. converg. Mehrere epileptische Anfälle.

Status Sept. 1927 (Verf.): Körperlänge 174 cm. Ziemlich mager. Blass. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 56 cm. Vit. org. cordis. In bezug auf übrige Organe, Mundhöhle, Lymphdrüsen, Skelettsystem, äussere Genitalien: o. B. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Bedeutend dement, weinerlich und reizbar. Oft streitsüchtig, schreierisch und störend. Oft Zwangslachen und Zwangsweinen. Isst selbst. Muss beim Anziehen geholfen werden. Kann nicht beschäftigt werden. Häufig Bewegungsdrang, wobei er an einem Schnurstück herumzupft, in die Hände klatscht, im Bett herumstöbert usw. Stumpfsinnig alberner Gesichtsausdruck. Fast beständig Rededrang, ein sehr stereotypes, unzusammenhängendes Geplapper mit hochgradiger Perseverationstendenz. Starke Wortarmut. Er kommt unablässig auf gewisse, kurze stereotype Sätze zurück, die er beständig iteriert. Aus den spontanen Reden des Pat. seien erwähnt: »Gefährlich ist der Hengst, Hengst der schwarze, ich will hinaus, hinaus, hinaus, zwei Margit». Die Sprache ist stark dysarthrisch, schnell, stotternd, oft mit Logoklonie, wodurch sehr schwerverständlich. Monotone Stimme. Aufmerksamkeit sehr herabgesetzt, flüchtig. Recht zugänglich. Befolgt einfache Aufforderungen. Versteht nur wenige, die einfachsten Fragen. Die Antworten sind äusserst dürftig, wortarm, gern agrammatisch, häufig inadequat. Verbigeriert oft einen Ausdruck ohne sich um die Frage zu kümmern.

Nachsprechen: Kann einzelne Worte, aber keine Sätze nachsagen. Reihen-

sprechen: keine Wochentage, keine Monate, kann nicht zählen, kein Alphabet. Gegenstandbezeichnen: Mehrere einfache Gegenstände richtig. Prüfung auf Praxie: (Winken bzw. in die Hände klatschen) wird ausgeführt, aber steif und ungeschickt. Weiss seinen Namen, nicht sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht die jetzige Jahreszahl, nicht wo er ist, nicht wie lange er hier gewesen ist. Weiss die Namen seiner Eltern und Geschwister. (Wo wohnt Papa?) »gewiss tot» [fehlerhaft]. (Wo bist du?) »das Schwein starb». (2 und 2) »4». (7 und 3) »80». Fügt spontan hinzu: »War das richtig?». Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesprochenen Zahlen ist das Optimum eine zweiziffrige Zahl. Weiss keine Namen von Personal oder Mitpatienten, nicht was er heute zu Mittag bekommen hat. (Was ist ein Löffel?) »Essen mit». (Tisch?) »Essen darauf». (Pferd?) »Fahren damit». (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege?) »Fliege». (Glas und Holz?) »Fenster». Keine Katalepsie. Zuweilen negativistisch.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabism. converg. Grobschlägiger Nystagmus. Übrige Kranialnerven o. B. Die grobe Kraft ziemlich gut. Die Muskulatur reduziert. Keine fibrillären Zuckungen. Unsichere Hypertonie. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Reagiert auf Nadelstiche. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen unsicher. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg. Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuch werden etwas steif und langsam ausgeführt.

Gang: Geht sehr starr und langsam, mit ziemlich kurzen Schritten, etwas vorgebeugt, flektierten Kniegelenken, etwas breitbeinig. Erhebt die Füsse minimal von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die Arme werden in der Regel steif flektiert gehalten. Keine Mitbewegungen. Die ganze Körperhaltung ausserordentlich starr. Erfasst man ihn an der Hand um ihn zum Gehen zu bringen, bleibt er gern eine Weile auf der gleichen Stelle und trampelt. Wackelt auf einen leichten Puff. Kann unmöglich laufen.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Quantitative Lichtperzeption. Lokalisiert nicht. Blassgelbe Papillen mit fadendünnen Gefässen, gerade noch bemerkbar. Peripher in den Augenhintergründen knockenkörperchenartige Pigmentierungen. Nov. 1928: Elektrische Untersuchung der Muskulatur: o. B. März 1929: Der Gang eher schlechter, es fällt ihm schwer die Balanz zu halten. Geht doch fortwährend ohne Unterstützung. Neurologisch im übrigen wie früher. Salbengesicht.

4. 7. 1929. Lumbalpunktion: Keine Druckzunahme. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). Keine Zellen. W. R. im Liquor neg.

27. 11. 1929. Hirnpunktion: Histologische Untersuchung des Punktates, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 16, 1924: 5, 1925: 0, 1926: 24, 1927: 1, 1928: 2, 1929: 3.

Margit P. (Schwester des vorigen). P I—III. Geb. 22. 8. 1916. Aufg. 19. 4. 1926 in *V. A.* Partus natürlich, langwierig. Gehen und Sprechen begannen im gewöhnlichen Alter. Seit einem Alter von 9 Monaten ein paar Mal jährlich epileptische Anfälle. Im Herbst 1924 successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache. Ist ein paar Semester in die Hilfsklasse gegangen. Pat. wurde am 9. 5. 1921 in die pädiatrische Klinik in Lund aufgenommen (Nr. 186). Normale Körperentwicklung, innere Organe o. B. W. R. im Blut neg. Sprache ziemlich mangelhaft. Visus: Unmöglich zu bestimmen. Ophthalmoskopisch normal. Zuweilen grobtremorähnliche Bewegungen der rechten Hand und des rechten Arms während der Untersuchung. Pupillenreflexe o. B. Pat. fixiert. Kein Nystagmus. Facialis o. B. Keine Paresen. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Der Gang o. B. Psychisch: Bedeutend zurückgeblieben. — 24. 5. Lumbalpunktion: Druck 129. Nonne neg. 1 Zelle. W. R. im Liquor neg. Wurde von der pädiatrischen Klinik am 27. 5. 1921 entlassen. Diagnose: Epilepsia + psychische Rückständigkeit. — Neuerdings aufgenommen in die pädiatrische Klinik am 12. 8. 1924 (Nr. 286): Hat die letzten Jahre ein paar epileptische Anfälle gehabt. Allgemeinbefinden gut, innere Organe o. B. Ophthalmoskopisch: In der Peripherie zahlreiche kleine Chorioretinitisherde (»Pfeffer und Salz»). Versteht gut, kann kleine

Aufträge ausrichten. Kann verständlich sprechen, aber nicht *r* und *s* sagen. Hilft sich selbst, ruhig, gefügig. W. R. im Blut neg. Wurde am 19. 8. 1924 entlassen.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Spricht kurze Sätze mit einigermassen guter Aussprache. Wirkt ängstlich. Visus: Sieht die Hand in $^1/_2$ m Abstand. Somatisch-neurologisch im übrigen o. B. Aug. 1927: Spricht undeutlich. Hat in der Schulabteilung nichts gelernt. Kann nichts ausführen.

Status Sept. 1927 (Verf.): Allgemeinbefinden gut. Schädel- und Gesichtsform o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen und äussere Genitalorgane o. B. Etwas Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Bedeutend dement, weinerlich und reizbar. Oft Zwangslachen und Zwangsweinen. Isst selbst, fahrlässig. Meldet ihre Bedürfnisse an. Zeigt meistens einen ziemlich kontinuierlichen Bewegungsdrang, greift unruhig und planlos an und um sich, klatscht zuweilen in die Hände, dreht sich, wiegt hin und her usw. Starker Rededrang, plappert gewöhnlich ununterbrochen, inhaltslos, stereotyp, mit hochgradiger Perseverationstendenz. Die Sprache sehr dysarthrisch, verwaschen, stotternd, schnell, weshalb zuweilen schwerverständlich. Monotone Stimme. Aus den spontanen Reden der Pat. seien angeführt: »ja, ja, ja, Margit bin ich, Mamma kommt, Ingeborg kommt, ja, ja, ja» usw. Aufmerksamkeit wesentlich herabgesetzt, sehr flüchtig. Recht zugänglich, neugierig. Kann adequat nur ein paar, die einfachsten Fragen beantworten. Drückt sich in einzelnen Worten oder kurzen, dürftigen Sätzen, mitunter agrammatisch aus. Ausgesprochene Wortarmut.

Nachsprechen: Kann einzelne Worte nachsagen, aber keine Sätze. Reihensprechen: (Wochentage) »Sonntag, Montag, Freitag, Samstag, Papa, Mamma nicht hier». (Monate) iteriert ein paar Wochentage. Kann nichts vom Alphabet, nicht den Vaterunser, kann nicht zählen. Gegenstandbezeichnen: Mehrere einfachere Gegenstände richtig. Prüfung auf Praxie: (Winken bzw. in die Hände klatschen) richtig. Weiss ihren Namen, ihr Alter (»fünf Jahre»), weiss nicht wann sie geboren ist, nicht die jetzige Jahreszahl, nicht wo sie ist, nicht wie lange sie hier gewesen ist. Weiss den Namen ihres Heimatsortes, ihrer Geschwister, nicht die ihrer Mitpatienten. (Was heute zu Mittag bekommen?) »Ella ist meine Schwester». (Was ist ein Messer?) »Messer und Gabel». (Puppe?) »Puppe habe ich». Kann nicht die einfachsten Unterschiedsfragen beantworten. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Zuweilen negativistisch. Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren minimal auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven i. ü. o. B. Grobe Kraft o. B. Keine Hypertonie, kein Tremor, Klonus, Athetose oder Ataxie. Reflexe o. B. Romberg neg. Der Gang o. B.

20. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne und Pandy neg. Keine Zellen. W. R. im Liquor neg.

12. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Visus oc. amb. = quantitative Lichtperzeption. Lokalisiert in verschiedenen Teilen des Gesichtsfeldes, obgleich unsicher. Papillen blass, gelbgrau, mit fadendünnen Gefässen. Periphere Pigmentierung vom Retinitis pigmentosa-Typus.

April 1929. Der Zustand der Pat. hat sich successiv weiter verschlechtert. Noch mehr wirr, weinerlich und reizbar. Die Sprache verschlechtert, nun so schnell, stotternd und verwaschen, oft mit Logoklonie, dass sie sehr schwer- bis unverständlich ist. Kann stundenlang das gleiche Wort oder einen kurzen Satz iterieren. Isst selbst, aber fahrlässig und ungeschickt. Bewegungsdrang wie früher. Oft Zwangslachen und Zwangsweinen. Kann mit nichts beschäftigt werden. Kann keine adequaten Antworten geben. Der Gang ist wesentlich verschlechtert. Geht sehr steif, langsam und ungeschickt mit sehr kleinen, starren Schritten, etwas breitbeinig, mit adduzierten, ziemlich stark flektierten Kniegelenken, steif nach vorn gebeugtem Kopf und Oberkörper. Erhebt die Füsse wenig von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die Arme in der Regel flektiert, ohne Mitbewegungen. Ergreift man sie an der Hand um sie zum Gehen zu bringen, wird sie ängstlich, trampelt oft zuerst ängstlich am gleichen Fleck, ehe sie in Gang kommt, will mitunter zu Boden sinken. Wackelt auf einen leichten Puff hin. Kann einige Schritte laufen, aber sehr steif, langsam, ziemlich breitbeinig, mit kleinen trampelnden, schleppenden Schritten. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Romberg neg. Die grobe Kraft erscheint o. B. Angedeutete mobile Hypertonie von rigidem Typus. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose.

Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen ist unsicher. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Deutliche Acrocyanose der Hände und Füsse. Gestorben am 29. 3. 1930. Histologische Untersuchung des Gehirns ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1927: 8, 1928: 4, 1929: 1.

FAMILIE 8.

Die Mutter der Vatersmutter und der Muttersvater des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Arbeiter, 46 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Verneint Lues. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 44 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Kein Abort. (Verf.).

Dagmar H. P I—III. Geb. 30. 6. 1911. Aufg. 5. 9. 1920 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Etwas spät entwickelt. Begann doch im Alter von zwei Jahren zu sprechen, ging mit 14 Monaten. Im übrigen normale Entwicklung bis zum 7. Lebensjahr, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Pat. wurde am 29. 5. 1918 in die Augenabteilung des Allgemeinen Krankenhauses zu Malmö aufgenommen: Pupillenreaktion etwas langsam. Richtet den Blick bei Fixationsversuchen nach oben. Leichte Divergenz. Nystagmus. Papillen graulich missfarbig. Retinalgefässe dünn. Das Foveagebiet ist in einem Umkreis, der das Mehrfache des normalen Fovealreflexes ausmacht, pigmentiert. Patellar- und Bauchreflexe o. B. Babinski neg. W. R. im Blut neg. Psychisch zurückgeblieben. — Pat. wurde am 4. 10. 1919 in die Blindenschule in Växjö aufgenommen, von wo sie am 10. 6. 1920 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici. Seit dem 10. Lebensjahr typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S. Visus: Auffassung von Handbewegungen. Bilateral degenerative Retinitis. Undeutliche Artikulation. Äussert sich in Sätzen. Somatisch-neurologisch i. ü. o. B. Hilft sich selbst. Gehorsam. Aufmerksamkeit wechselnd. Träges Auffassungsvermögen. Geistestätigkeit und Urteil sehr herabgesetzt. Gedächtnis schwach. 21. 2. 1923: Keine Paresen. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Romberg neg. Geht gut. Hört Flüsterstimme auf 3 m. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol., Lund): Retinochorioiditis oc. amb. (pigmentosa) + Atrophia nervi optici. Aug. 1927: Starke Verschlechterung. Hat die letzten Jahre in der Schule gar nicht mitfolgen können. Der Gang die letzten Jahre schlecht.

Status Aug. 1927 (Verf.): Körperlänge 164 cm. Hinsichtlich Form des Schädels und Gesichtes o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Erheblich abgemagert. Marantisch. Decubitus. Sieht blass und heruntergekommen aus. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen und äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht. Psychisch: Tief apathisch und dement. Äusserst geringes Interesse für die Umgebung. Isst selbst aber sehr langsam, steif und ungeschickt. Harn und Fäzes gehen ins Bett. Muss mit allem geholfen werden. Kann sich spontan nicht vom Platz rühren. Kann nur mit einer starken Stütze (umbunden) in einem Stuhl sitzen, stark zusammengesunken mit steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper. Kann mit nichts beschäftigt werden. Sehr stumpfsinniges Maskengesicht. Weinerlich und reizbar, jammert sobald man sie anrührt. Zuweilen ein albernes, zwangsartiges Lachen. Murmelt mitunter ein sehr undeutliches »Essen haben, Essen haben» oder »ja, ja», sonst nur unartikulierte Laute. Befolgt, wenngleich sehr langsam, die einfachsten Aufforderungen, wie die Zunge herauszustrecken. Reagiert etwas auf Anreden, dreht den Kopf. Aufmerksamkeit sehr stark herabgesetzt. Meistens muss die Frage energisch wiederholt werden. Fasst nur ein paar Fragen auf, und nur die einfachsten. Die Antworten bestehen nur aus einem oder möglicherweise aus ein paar Worten, häufig agrammatisch, die meistens iteriert werden. Hochgradige Wortarmut. Die Sprache hochgradig dysarthrisch, schmierend, stotternd, schnell, oft mit Logoklonie. Hierdurch sehr schwer- meistens unverständlich. Die Stimme sehr monoton.

Nachsprechen: Kann nur das eine oder andere einzelne Wort nachsagen, das oft iteriert wird, keine Sätze. Reihensprechen (Wochentage) »Montag, Dienstag, Dienstag». (Monate) keine Antwort. Als ihr Januar vorgesagt wird, iteriert sie dies ein paarmal. (Zählen 1—20) keine Antwort. (Alphabet) murmelt etwas unartikuliert. Gegenstandbezeichnen: murmelt unartikuliert. Prüfung auf Praxie: (Winken oder in die Hände klatschen) macht nur einige geringe, langsame, ungeschickte Andeutungen. Weiss ihren Vornamen, aber nicht den Zunamen. (Wie alt?) »ja, ja, ja». (Wo bist du jetzt?) »Malmö wohne ich». (Wie viele Geschwister?) »einen Bruder, eine Schwester». Weiss nicht ihren Namen. (Wie alt?) »bin 16 Jahre geworden». (Was haben wir jetzt für eine Jahreszahl?) »16 Jahre, 16 Jahre». (Was hast du für Essen bekommen?) »Essen bekommen», was ein paarmal wiederholt wird. Kann nicht sagen wo sie ist, nicht wie lange sie hier gewesen ist. Kann gar nichts rechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine zweiziffrige Zahl. Weiss keine Namen ihrer Mitpatienten. (Was ist ein Stuhl?) »darauf sitzen». (Gabel?) »Gabel». (Puppe?) »man spielt damit». (Pferd?) »damit fahren». Kann Jæderholms 8 oder 9 Jahresteste nicht fertig bringen. Keine Katalepsie. Zuweilen negativistisch, wenn man sie an einen anderen Platz bringen will. Keine Halluzinationen nachweisbar.

Neurologisch: Pupillen rund, über mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus diverg. oc. dxtr. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven i. ü. o. B. Ausserordentlich starke Bewegungsarmut und -verlangsamung. Spontanbewegungen klein, spärlich, steif und ungeschickt. Mitunter ein gewisser Bewegungsdrang mit einigen unregelmässigen, ungeschickten, zupfenden und kratzenden Bewegungen. Die grobe Kraft kann nicht näher geprüft werden, sie erscheint diffus etwas herabgesetzt. Die Muskulatur diffus ziemlich stark reduziert. Keine fibrillären Zuckungen. Pat. liegt im Bett mit Kopf und Oberkörper starr vornübergebeugt, Hüften und Kniegelenke ziemlich stark flektiert, die letzteren adduziert, die Arme flektiert, die Füsse in angedeuteter Supination-Plantarflektionsstellung. Keine Kontrakturen. Bedeutende Hypertonie in der Muskulatur von mobilem, rigidem Typus. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Reagiert auf Nadelstiche mit Abwehrbewegungen. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen mitunter pos. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski pos., bilateral. Romberg pos.

Kann ohne Unterstützung stehen, aber nur mit grösster Schwierigkeit, ziemlich breitbeinig, wackelnd, mit stark vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, stark flektierten Kniegelenken. Auf strenge, energische Aufforderung kann Pat. ein paar Schritte ohne Unterstützung tun. Wirkt hierbei ängstlich und beunruhigt. Kann sich nur äusserst langsam mit sehr kleinen, steifen, schleppenden Schritten, ziemlich breitbeinig, zuweilen in Seitenrichtung, in ausgesprochener Hockstellung vorwärtsbewegen. Keine Mitbewegungen. Bevor sie in Gang kommt, trampelt sie im allgemeinen ängstlich auf der gleichen Stelle, knickt zuweilen stark mit den Beinen, will zu Boden sinken, greift nach der Umgebung. Hierbei ab und zu grobe, unregelmässige Zitterbewegungen im ganzen Körper. Die Füsse werden nicht von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Fällt auf den geringsten Puff hin um. Kann nicht — auch nicht wenn man sie an beiden Händen hält — auf andere Weise als oben geschildert gehen. Kann unmöglich laufen.

22. 3. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Quantitative Lichtperzeption? Auf beiden Seiten hinterer sternförmiger Corticaliskatarakt. Blasse Papillen mit dünnen Gefässen. Peripher in den Augenhintergründen sehr starke Pigmentierungen vom pigmentosa-Typus.

Nov. 1928. Elektrische Untersuchung der Muskulatur: Quantitativ relativ herabgesetzt, keine sicheren qualitativen Veränderungen.

Jan. 1929. Der Zustand hat sich successiv weiter stark verschlechtert. Nun hochgradig marantisch mit ausgebreitetem Decubitus. Liegt beständig, tief apathisch, in starker Hockstellung im Bett, mit dem Kinn gegen den Thorax gepresst, maximal flektierten Hüft- und Kniegelenken, die Füsse in Flexions-Supinationsstellung. Muss gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gehen ins Bett. Kann weder gehen, stehen noch sitzen. Spricht nie. Murmelt zuweilen unartikulierte

Laute. Hin und wieder »ja, ja». Ein Interesse für die Umgebung kann nicht vermerkt werden. Befolgt keine Aufforderungen, obgleich gewisse schwache Ansätze hierzu mitunter bemerkt werden können. Auf Anreden murmelt sie ab und zu unartikuliert. Ausserordentlich starke Bewegungsarmut und -verlangsamung. Führt mitunter einige kleine, greifende, planlose Bewegungen, steif und ungeschickt aus. Kann sich etwas im Bette drehen. Die grobe Kraft erscheint diffus herabgesetzt, kann nicht näher geprüft werden. Die Muskulatur diffus sehr stark reduziert. Fibrilläre Zuckungen. Starke Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Die Extremitäten können nur mit Schwierigkeit und nicht ganz ausgestreckt werden. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Sehnen- und Bauchreflexe o. B. Westphals paradoxes Phänomen meistens neg. Oppenheim und Babinski meistens neg. Bei ein paar Untersuchungsgelegenheiten die letzte Zeit angedeutet pos.

4. 3. 1929. Gestorben. Histologische Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 6, 1924: 2, 1925: 1, 1926: 8, 1927: 39, 1928: 31, 1929: 8.

FAMILIE 9.

Der Vater des Prob., Maschinist, 60 Jahre. Im Alter von 26 Jahren eine Depressionsperiode mit Angst, Hemmung, Unfähigkeit zu arbeiten, sowie hypochondrischen Ideen, die acht Monate dauerte. Darauf gesund bis zum 39. Lebensjahr, wo eine ähnliche Periode von ca. 8 Monaten einsetzte. War in keine Anstalt aufgenommen. Seither gesund, aber bedeutend neurasthenisch. Cyclothym-neurotischer Typus. Neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Diagnose: Psychosis manico-depressiva (Verf.).

Die Mutter des Prob., 57 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Kein Abort. Lues wird verneint. (Verf.).

Anna B. P I—III. Geb. 1. 4. 1910. Aufg. 19. 11. 1922 in *V. A:* Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich i. ü. normal bis zum 8. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, »nach Influenza» beobachtet wurde. Ist kurze Zeit in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht in der Augenpol. des Sahlgrenschen Krankenhauses 1918: Retinochorioiditis oc. amb. W. R. im Blut neg. Pat. wurde am 23. 8. 1922 in Tomteboda aufgenommen, von wo sie am 11. 11. gleichen Jahres wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Retinitische Atrophie der Papillen. Peripher im Fundus zahllose Herde. Quantitative Lichtperzeption. — Seit 1922 typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Klein für ihr Alter. Sprache deutlich, gute Satzbildung. Augenuntersuchung (Augenpol.): Atrophia nervi optici. Die Bewegungen der Augen vollkommen koordiniert. Innere Organe o. B. Gehör o. B. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. W. R. im Blut neg. Juni 1924: Intelligenz sehr herabgesetzt. Äusserst unruhig, fahrlässig und störend. Schwätzt und lacht für sich selbst so gut wie ununterbrochen. In hohem Grade unklar und wirr. Aufmerksamkeit flüchtig. Spricht schnell und undeutlich, in kurzen unvollständigen Sätzen, ohne Ordnung und Zusammenhang. Juli 1927: Seit dem Winter 1924 hat sich der Zustand zunehmend schneller verschlechtert, besonders hinsichtlich Gang, Sprache und Intelligenz. Hat mit kleinen schleppenden Schritten zu gehen begonnen. Stottert, ist in der Schule schlechter.

Status Sept. 1927 (Verf.): Pat. liegt tief apathisch im Bett. Stark abgemagert und marantisch. Decubitus am Gesäss. Sieht blass und herabgekommen aus. Körperlänge 157 cm. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht. Psychisch: Liegt beständig, tief apathisch und dement, im Bett. Muss gefüttert und mit Allem geholfen werden. Harn und Fäzes gehen ins Bett. Stumpfsinniges, starres Maskengesicht. Zeigt kein Interesse für die Umgebung. Auf Anreden wendet sie höchstens

ein klein wenig den Kopf, murmelt zuweilen unartikulierte Laute, spricht aber nicht. Befolgt keine Aufforderungen. Keine Katalepsie. Negativistisch wenn man an ihr rührt.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch graublasse Papillen mit kaum erkennbaren Gefässen. Peripher diffuse, reichliche knochenkörperchenartige Pigmentierungen. Strabismus oc. sin. Grobschlägiger Nystagmus. Pat. hört offenbar. Ausserordentlich starke Bewegungsarmut und -verlangsamung. Führt zuweilen kleine, ungeschickte, greifende, planlose Bewegungen aus. Kann sich etwas im Bett drehen. Liegt zusammengebogen mit steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, das Kinn auf den Thorax herabgesunken, stark flektierten Hüft- und Kniegelenken, etwas einwärtsgedrehten plantarflektierten und supinierten Füssen, flektierten, adduzierten Armen. Die grobe Kraft kann nicht geprüft werden. Die Muskulatur stark diffus reduziert. Fibrilläre Zuckungen. Starke Hypertonie von rigidem Typus in der Muskulatur. Keine Kontrakturen. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Sehnenreflexe o. B. Bauchreflexe o. B. Babinski unsicher, doch bei ein paar Gelegenheiten deutlich pos.,

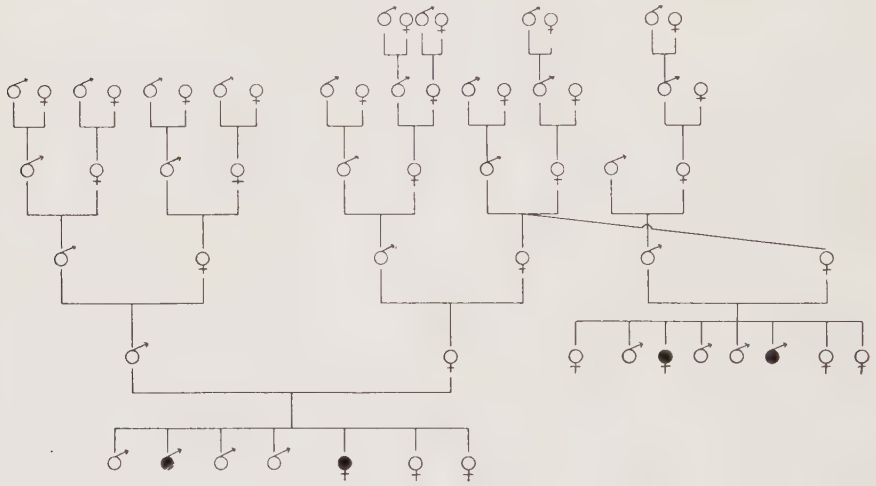


Fig. 5. Stammbaum 9 und 9 A (Ausschnitt).

gleichwie auch Oppenheim. Pat. kann weder gehen noch stehen, auch nicht mit Unterstützung. Sinkt hierbei auf den Boden zusammen. Kann ohne kräftige Stütze nicht sitzen.

19. 12. 1927. Gestorben nach zunehmenden Marasmus. Die letzte Zeit Kontrakturen in den Beinen. Histologische Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 8, 1924: 10, 1925: 11, 1926: 18, 1927: 24.

Vilhelm B. (Bruder der vorigen). S I, P II—III. Geb. 22. 9. 1903. Aufg. 1. 9. 1913 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis einem Alter von 7 Jahren, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist einen Semester in die Kleinkinderschule gegangen. Besuchte am 18. 11. 1911 den Augenarzt Dr. Pihl: Atrophia nervi optici bilat. Visus $^1/_{100}$. Pat. wurde am 24. 8. 1912 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo er am 6. 6. 1913 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. — Seit dem gleichen Jahr typische epileptische Anfälle.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normaler Körperbau. Gutes Allgemeinbefinden. Innere Organe, Körperfülle, Muskulatur o. B. Blind. Gehör gut. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Kann sich selbst pflegen. Lebhaft, unruhig, schwätzt viel. Aufmerksamkeit schlecht. Gutes Vermögen sich formell zu äussern, kann aber nur sehr schlecht darüber berichten was gesagt worden ist. Vergisst sehr schnell. Erinnert sich an alte Ereignisse ziemlich gut. Sept. 1914: Auf Grund von psychischer Verschlechterung in die Asylabteilung überführt. Gestorben am 6. 2. 1918. »Epilepsia, Dementia, Marasmus juvenilis».

Katamnestisch: Progredierende Demenz bis zu tiefer Verblödung. Die Sprache successiv schlechter, schnell, stotternd, verschwand zuletzt, sodass er das letzte Jahr nur »hungrig» verbigerieren konnte. Der Gang hat sich allmählich mehr verschlechtert, er wurde zunehmend langsamer, strauchelnd mit kleinen kurzen Schritten. Das letzte Jahr meistens bettlägrig. Musste da gefüttert und mit allem geholfen werden. Häufig epileptische Anfälle.

FAMILIE 9 A.

Die Mutter des Prob. in Fam. 9 und die Sekundärfälle in Fam. 9 A sind Geschwisterkinder.

Vater der Fälle, Soldat, gest. im Alter von 77 Jahren, laut H. L. gesund.

Mutter der Fälle, 75 Jahre. Laut Angabe gesund.

Henning B. S I—III. Geb. 5. 3. 1890. Aufg. 18. 8. 1899 in die Blindenschule *Växjö*. Aufnahmeakten: Eltern gesund. Eine Schwester des Pat. bekam im 8. Lebensjahr Fallsucht, mit der auch verminderte Sehvermögen einherging. Sie starb im Alter von 15 Jahren. — Henning ist in die Kleinkinderschule gegangen. Im Alter von 7 Jahren wurde Blindheit vermerkt, die allmählich zugenommen hat. Keine bekannte Ursache. Laut ärztl. Beilage vom 7. 5. 1899 hatte Pat. damals Leitsehvermögen. Wurde am 9. 6. 1903 nachhause entlassen, wo er am 2. 2. 1911 als »blind, geisteskrank, epileptisch» starb.

Katamnestisch: Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen und zu sprachen. Besuchte einen Augenarzt in Göteborg (die Nachforschungen des Verfassers hierüber waren ergebnislos). Seit dem 13. Lebensjahr Fallsucht. Die Mutter verweigerte weitere Auskünfte zu geben.

Hedvig B. (Schwester des vorigen), S I—III. Geb. 2. 4. 1880. In keine Anstalt aufgenommen. Gest. zuhause am. 27. 7. 1895 als »blind, geisteskrank, epileptisch».

Katamnestisch: Pat. bekam im Alter von 8 Jahren Fallsucht, die auch ein verschlechtertes Sehvermögen mit sich brachte. — Partus o. B. Begann im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen. Weitere Auskünfte wurden von der Mutter verweigert.

FAMILIE 10.

Der Vater des Prob., Bauerknecht, gest. im Alter von 35 Jahren. War seit dem 30. Lebensjahr hochgradiger Trinker.

Die Mutter des Prob., 34 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. W. R. im Blut neg. Lues wird verneint. Hat einen Abort gehabt. (Verf.).

Eine Halbschwester des Vaters des Prob.: Soll in der Irrenanstalt in Lund wegen einer Geisteskrankheit gepflegt worden sein; näheres unbekannt.

Elvin J. P I—III. Geb. 28. 1. 1916. Aufg. in *V. A.* 1. 7. 1926. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen bis zum 7. Lebensjahr normal, da ohne bekannten äusseren Anlass allmählich einsetzende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, eintrat. Ist ein Jahr in die Kleinkinderschule gegangen. Wurde vom 7.—20. Nov. 1924 in der med. Abt. des Krankenhauses zu Kristianstad behandelt: Atrophia nervi optici. Hat Lichtperzeption, kann aber die Lichtquelle nicht mit Sicherheit lokalisieren. — Seit April 1926 typische epileptische Anfälle. Wurde am 21. 8. 1925 in die Blindenschule Växjö aufgenommen. Da er sich jedoch den Unterricht nicht zugutezumachen konnte, wurde er im Juni 1926 wieder entlassen. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Spricht etwas verwaschen, aber ganze Sätze. Babinski pos. Somatisch-neurologisch im übrigen o. B. Romberg und Gang o. B. W. R. im Blut neg. Zieht sich selbst an. Gesprächig, sitzt aber bei der Untersuchung ordentlich still. Augenuntersuchung (Augenpol., Lund): Atrophia nervi optici. Visus oc. dxtr. = Fingerzählen $^1/_2$ m, oc. sin. = Fingerzählen $^1/_{10}$ m.

Status Sept. 1927 (Verf.): Körperlänge 137 cm. Allgemeinbefinden gut. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Etwas Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch ziemlich zurückgeblieben. Doch relativ lebhaft und interessiert, zugänglich und gesprächig. Hilft sich mit allem selbst. Spielt viel und gern. Reizbar, weinerlich, jähzornig. Recht stumpfsinniger Gesichtsausdruck mit stereotyper Mimik. Die spontanen Reden des Pat. bestehen aus einem kindlichen, stereotypen Geplapper mit deutlicher Perseverationstendenz. Drückt sich in kurzen, dürftigen Sätzen aus. Die Sprache recht dysarthrisch, verwaschen, schnell, stotternd. Längere Worte sind ziemlich schwerverständlich. Monotone Stimme. Aufmerksamkeit herabgesetzt, ziemlich flüchtig. Kann nur einfache Fragen beantworten.

Nachsprechen: Wiederholt kürzere Sätze. Reihensprechen (Wochentage), lässt Samstag aus. (Monate) kann die Namen von mehreren, aber teilweise in fehlerhafter Ordnung. (Zählen 1—20) richtig von 1—13, darauf »18, 20». Kann das Alphabet nur teilweise, gar nicht den Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: richtig. Keine Apraxie. Pat. weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht die jetzige Jahreszahl, Monat oder Tag, weiss dass es Sommer ist. Weiss wo er ist, nicht wie lange er hier gewesen ist, weiss die Namen seiner Eltern, Geschwister, Heimatsort und mehrerer Mitpatienten. Weiss was er zu Mittag bekommen hat, kann in kurzen Sätzen darüber berichten, was er während des Tages gemacht hat. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion vorgesprochener Zahlen ist das Maximum eine dreiziffrige Zahl. (Was ist ein Pferd?) »ein Tier». (Fünförestück?) »Geld». (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege?) »die Fliege ist klein». (Glas und Holz?) »Holz verbrennt». Kann Jæderholms 9- und 10-Jahresteste gar nicht fertig bringen. Keine Halluzinationen und Wahnvorstellungen. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren sehr träge auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Leichter Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven i. ü. o. B. Motilität o. B. Keine sichere Hypertonie. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Sensibilität erscheint einigermassen vorhanden. Keine Ataxie. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg. Gang: Etwas steif und langsam mit leicht flektierten Kniegelenken, i. ü. o. B. Kann einigermassen laufen.

22. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne und Pandy neg. Keine Zellen. W. R. im Liquor neg.

12. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Visus oc. amb. = gewahrt schwach Bewegungen in der Nähe. Kann gar nicht lokalisieren. Papillen blass, von gelbgrauer Farbe mit sehr dünnen Gefässen. In der Peripherie Pigmentierungen in der Anordnung eines Gefässnetzes.

April 1929. Der Zustand des Pat. hat sich wesentlich verschlechtert. Ist zunehmend apathisch, weinerlich, reizbar und jähzornig geworden. Musste die Schulabteilung verlassen. Kann mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache hat sich successiv verschlechtert. Ist nun erheblich dysarthrisch, verwaschen, stotternd, oft mit logoklonem Wiederholen von Silben, bzw. Worten, darauf in eine überstürzte Artikulation übergehend, weshalb ziemlich schwerverständlich. Oft Rededrang, ein stereotypes, ziemlich unzusammenhängendes Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz. Ausgesprochene Wortarmut. Weiss nicht wo er jetzt ist, kann nicht die einfachsten Unterschiedsfragen beantworten. Der Gang hat sich verschlechtert. Geht auffallend langsam, starr und ungeschickt, etwas breitbeinig, mit steifer, etwas vornübergebeugter Körperhaltung, mässig flektierten Kniegelenken, mit kleinen steifen Schritten. Erhebt die Füsse von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Keine Mitbewegungen der Arme. Die ganze Körperhaltung ausgesprochen starr. Kann einige Schritten laufen, aber langsam, steif, breitbeinig, mit kleinen trampelnden Schritten. Romberg neg. Angedeutete mobile Hypertonie von rigidem Typus. Neurologisch im übrigen wie früher.

5. 2. 1930. Gehirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1926: 2, 1927: 3, 1928: 17, 1929: 33.

Verna J. (Schwester des vorigen). P I—III. Geb. 4. 11. 1917. Aufg. 17. 8. 1928 in *V. A.* Partus o. B. Gang und Sprache stellten sich im gewöhnlichen Alter ein. Sie entwickelte sich im übrigen normal bis zum 9. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme des Sehvermögens ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Untersuch auf den Augenpol. in Lund am 20. 11. 1926 (Nr. 2246): Atrophia nervi optici? Visus oc. amb. = $^5/_{18}$. Emmetrop. Papillen möglicherweise eine Ahnung blass mit scharfer Grenze.

Status bei der Aufnahme in V. A. (Verf.).: Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 50 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem, Haut und äussere Genitalien o. B. W. R. im Blut neg. Psychisch zurückgeblieben. Doch ziemlich aufgeweckt, lebhaft und gesprächig. Hilft sich mit allem selbst. Gefügig. Spielt gern. Drückt sich in Sätzen aus, wenngleich recht dürftig. Sprache: Längere Worte leicht dysarthrisch, sonst o. B. Weiss seinen Namen und sein Alter, weiss wo sie ist und dass sie vor einer Woche hierher gekommen ist. Weiss nicht wann sie geboren ist, nicht die jetzige Jahrzahl, Monat oder Tag, weiss doch dass es Herbst ist. Weiss die Namen der Eltern, Geschwister, mehrerer Mitpatienten und ihren Heimatsort. Zählt die Wochentage richtig auf, kann nur vier der Monate. Kann einigermassen über die Verhältnisse zuhause berichten, sowie was sie während des Tages gemacht hat. Addiert richtig ein- und leichtere zweiziffrige Zahlen. Bei unmittelbarer Reproduktion vorgesagter Zahlen ist das Optimum eine vierziffrige Zahl. Kann das Alphabet und teilweise den Vaterunser. Sagt kürzere Sätze richtig nach. Kann einfache Unterschiedsfragen (Jæderholms 8-Jahrestest) beantworten, aber nicht die 9- und 10-Jahresteste. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen, keine Katalepsie, kein Negativismus. Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Kranialnerven i. ü. o. B. Motilität, Sensibilität, Reflexe o. B. Keine Ataxie. Romberg und Gang o. B.

24. 9. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Visus oc. amb. = $^6/_{30}$. Das Gesichtsfeld zeigt keine sicheren Veränderungen. Papillen etwas gelbblass, die Gefässe deutlich dünn, aber nicht fadendünn. Keine pathologische Pigmentierung.

Seit April 1930 typische epileptische Anfälle.

FAMILIE 11.

Die Vatersmutter und die Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Landwirt, 55 Jahre. Laut Angaben gesund, aber nervös. Lues wird verneint.

Die Mutter des Prob., 59 Jahre. Seit vielen Jahren sehr nervös. Kropf. Cataracta oc. amb. Hat einen Abort gehabt. Neurologisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Ein Vetter des Vaters des Prob., Emil; Suicidium im Alter von 53 Jahren. Soll laut Aussage des Arztes an »Melancholie und Angst» gelitten haben.

Der Muttersvater des Prob. Trinker.

Der Vater der Vatersmutter des Prob., im Alter von 40 Jahren während 1 $^1/_2$ Jahren »geisteskrank; wurde wiederhergestellt, war aber dann still und verschlossen».

Die Mutter des Muttersvaters des Prob. war Trinker.

Elsa J. P I—III. Geb. 19. 10. 1904. Aufg. 24. 1. 1917 *in D. S. S., von dort überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da allmählich auftretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass wahrgenommen wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Pat. wurde am 21. 8. 1916 in Tomteboda aufgenommen, von wo sie am 23. 1. 1917 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen wieder entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Hat Leitsehvermögen. Die Sprache kurz, schnell. Spricht in Sätzen. Somatisch-neurologisch i. ü. o. B. Hilft sich selbst. Gefügig. Empfindlich. Spielt. Kann kleine Aufträge ausrichten. Besitzt das Vermögen sich in einfachen Sätzen auszudrücken, antwortet aber gewöhnlich nur mit »ja» oder »nein». Recht gute Auffassung über was sich in ihrer Umgebung zuträgt. Aufmerksamkeit sehr herabgesetzt, Gedächtnis vermindert. 24. 1. 1923: Spricht kurz, schnell. Motilität o. B. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Keine Epilepsie. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol., Lund): Retinitis pigmentosa + Atrophia nervi optici. 1925. Seit 1923 epileptische Anfälle. Seit Beginn des Jahres 1925 unruhiger, zerreisst ihre Kleider, schreit. Antwortet mit einzelnen Worten richtig. Zeitweise Nahrungsverweigerung. Aug. 1926: Ungefähr gleicher Zustand. Zieht sich gern aus. Isst selbst. Antwortet mit einzelnen Worten. Weiss ihren Namen.

Status Juli 1927 (Verf.): Körperlänge 148 cm. Allgemeinbefinden gut. Körperfülle ordinär. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht. Psychisch: Pat. ist stark dement, weinerlich, reizbar und störend. Isst selbst, aber sehr fahrlässig, ungeschickt. Muss im übrigen mit allem geholfen werden. Kann mit nichts beschäftigt werden. Bewegt sich wenig, sitzt meistens, minimal interessiert für ihre Umgebung. Sagt oft stundenlang »ja, ja» oder unartikulierte Laute. Oft Zwangslachen und Zwangsweinen. Oft Bewegungsdrang, zerreisst planlos, zwangsartig ihre Kleider, greift um sich. Gesichtsausdruck sehr apathisch, steif, mit stereotyper Mimik. Befolgt zuweilen einfache Aufforderungen wie die Zunge herauszustrecken, oft aber nicht. Auf Anreden antwortet sie in der Regel nur »ja, ja», was iteriert wird; oder unartikulierte Laute. Spricht im übrigen nicht. Die Sprache ist ausserordentlich verwaschen, stotternd, schnell, explosiv, oft mit Logoklonie, mit Ausnahme einzelner Worte unverständlich. Aufmerksamkeit sehr stark herabgesetzt, flüchtig. Keine Katalepsie. Oft negativistisch.

Neurologisch: Pupillen rund, über mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus diverg. Grobschlägiger Nystagmus. Facialis o. B. Gehör dem Anscheine nach erhalten. Hypoglossus o. B. In Bettlage liegt Pat. mit steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, ziemlich stark flektierten Hüft-, Knie- und Ellenbogengelenken. Die grobe Kraft erscheint diffus etwas herabgesetzt. Ausgesprochene Hypertonie von mobilem, rigidem Typus in der Muskulatur. Keine fibrillären Zuckungen. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose. Reagiert auf Nadelstiche. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen unsicher. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg., zuweilen doch angedeutet pos.

Gang: Kann ohne Unterstützung gehen, aber nur mit grosser Schwierigkeit, äusserst langsam, starr und ungeschickt. Schleppt sich mit sehr kleinen, steifen, unsicheren Schritten dahin. Oft in Seitenrichtung, etwas breitbeinig mit adduzierten, recht stark flektierten Kniegelenken, etwas einwärts gedrehten Füssen, steif nach vorn gebogenem Kopf und Oberkörper, flektierten Armen ohne Mitbewegungen. Die Füsse werden minimal von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die ganze Körperhaltung ausserordentlich starr. Wirkt beim Gehen ängstlich, steht meistens und trampelt auf gleicher Stelle, ehe sie in Gang kommt. Knickt zuweilen stark mit den Beinen, will zu Boden sinken, führt wackelnde Bewegungen aus, wobei oft ein unregelmässiger, grobschlägiger Tremor durch den ganzen Körper geht. Erfasst man sie an der Hand um sie ins Gehen zu bringen, wird sie ängstlich, trampelt unruhig auf der gleichen Stelle und fällt hierbei oft um. Kann unmöglich laufen. Will auf einen leichten Puff hin umfallen.

19. 3. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). 2 Zellen. W. R. im Liquor neg.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Gelbblasse Papillen mit fadendünnen Gefässen. Peripher in den Augenhintergründen kräftige knochenkörperchenartige Pigmentierungen.

Dez. 1928. Der Zustand hat sich weiter successiv stark verschlechtert. Muss gefüttert und mit allem geholfen werden. Hat erheblich gemagert. Harn und Fäzes gehen ins Bett. Tief verblödet und apathisch. Reagiert nicht auf Anreden. Murmelt zuweilen unartikulierte Laute. Kann kein artikuliertes Wort herausbringen. Schreit

mitunter zwangsartig. Kann nun weder gehen oder stehen, auch nicht mit Unterstützung. Kann ohne kräftige Stütze nicht sitzen. Fällt sonst wie ein Stück Holz um. Pat. liegt im Bett in starker Hockstellung mit stark flektierten Hüft-, Knie- und Ellbogengelenken, stark vorgebeugtem Kopf und Oberkörper. Die Füsse in mässiger Flexions-Supinationsstellung. Hochgradige Bewegungsarmut und -verlangsamung. Mitunter ein gewisser planloser Bewegungsdrang, mit unregelmässigen, greifenden, steifen, ungeschickten Bewegungen von geringer Exkursionsweite. Kann sich etwas im Bette drehen. Die grobe Kraft kann nicht näher geprüft werden. Die Muskulatur diffus ziemlich reduziert. Fibrilläre Zuckungen. Elektrische Untersuchung: Auf faradischen Strom quantitativ relativ herabgesetzt, auf galvanischen keine sicheren qualitativen Veränderungen. Starke Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Keine Kontrakturen. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Sehnenreflexe o. B. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski wechselnd, bei mehreren Gelegenheiten die letzte Zeit pos. Salbengesicht.

3. 3. 1929. Gestorben. Histologische Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 1, 1924: 2, 1925: 3, 1926: 0, 1927: 0, 1928: 4.

Lilly J. (Schwester der vorigen). S I, P II—III. Geb. 28. 4. 1907. Aufg. 24. 1. 1917 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Pat. wurde am 21. 8. 1916 in Tomteboda aufgenommen, von wo sie am 23. 1. 1917 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Visus oc. sin. = Handbewegungen, oc. dxtr. = Fingerzählen 1 dm.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Hat Leitsehvermögen. Gehör o. B. Stottert, sagt Sätze nach. Normale Körperentwicklung. Keine Missbildungen. Haut, Muskulatur, innere Organe o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich im allgemeinen gut auf. Gefügig. Isst selbst. Benötigt im übrigen Hilfe. Zuweilen auf Grund ihres weinerlichen und reizbaren Gemüts störend. Spielt. Aufmerksamkeit sehr herabgesetzt. Ebenso das Auffassungsvermögen für Anreden, Zeit und Raum. 27. 2. 1920: Gestorben.

Axel J. (Bruder der vorigen). S I, P II—III. Geb. 18. 2. 1912. Aufg. 14. 7. 1919 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen. Hat nie richtig sprechen gelernt. Im Alter von 7 Jahren successiv eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache. Laut Mitteilung der Mutter soll der Prov.-Arzt gesagt haben, dass der Prob. durch Sehnervenlähmung blind wäre.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Hat gegenwärtig Leitsehvermögen. Es fällt ihm schwer gewisse Laute zu artikulieren. Spricht in Sätzen. Normaler Körperbau. Haut, Skelettsystem, Muskulatur, innere Organe o. B. Gehör o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hilft sich selbst. Im allgemeinen reinlich. Zuweilen in hohem Grade unruhig ohne äusseren Anlass. Aufmerksamkeit in hohem Grade unbeständig. Wirkt wirr, hat aber recht gutes Auffassungsvermögen von Personen, Ereignissen und Anreden. Geistestätigkeit und Urteilskraft sehr herabgesetzt. Kann keine Schlüsse ziehen, kann sich selbst mit nichts helfen. Spiele ergötzen ihn. Kein nennenswerter Wissensschatz. Gest. am 3. 3. 1921, »Tbc. pulmon. et alior. org.».

FAMILIE 12.

Die Vatersmutter und die Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Steinbildhauer, 60 Jahre. Seit dem 40. Lebensjahr Trinker. Verrichtet doch einigermassen seine Arbeit. Gesund.

Die Mutter des Prob., 58 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Hat einen Abort gehabt. Lues wird verneint. (Verf.).

Der Vatersbruder des Prob., August; im Alter von 53 Jahren Suicidium.

Der Vatersbruder des Prob., Johan, 63 Jahre. Seit dem 31. Lebensjahr asyliert in Irrenanstalt. Ist etwas einfältig gewesen. Seit dem Alter von 26 Jahren psychotisch, mit zunehmender Stumpfsinnigkeit, Autismus und Zersplitterung, Stereotypien und Paramimien. Starke katatone Verblödung. Diagnose: Dementia praecox.

Der Vatersbruder des Prob., Albert, 52 Jahre. Seit dem Alter von 25 Jahren psychotisch, mit zunehmender Stumpfsinnigkeit und Scheuheit. Hat seit dieser Zeit nicht arbeiten können. Verfolgungsideen. Ist im Versorgungshaus gepflegt worden, die letzten Jahre bei einen Verwandten. Diagnose: Dementia praecox.

Ein Bruder des Vatersvaters des Prob., Bengt, geb. 4. 3. 1834, laut H. L. »klumpfüssig».

Maja J. P I—III. Geb. 5. 9. 1910. Aufg. 5. 1. 1922 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum Alter von 8 Jahren, da allmählich einsetzende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, beobachtet wurde. Ist eine Zeit in die Kleinkinderschule gegangen. Am 19. 6. 1919 untersucht von Dr. F. Berg: Retinitis pigmentosa. Visus kann nicht bestimmt werden. Papillen unbedeutend blass, Arterien etwas dünner als normal. In der Peripherie des Fundus beginnende Pigmentveränderungen, ziemlich diffus. Keine ausgebildeten Knochenkorpuskelflecken. — Pat. wurde am 24. 8. 1921 in Tomteboda aufgenommen, von wo sie am 4. 1. 1922 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Visus = 0.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Hat Leitsehvermögen. Spricht stossweise. Drückt sich in Sätzen aus, die oft wiederholt werden. Allgemeinbefinden gut. Haut, Muskulatur, innere Organe o. B. Gehör o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Keine Epilepsie. Es fällt ihr schwer sich still zu halten, bewegt sich unruhig hin und her, greift an den Kleidern herum. Hilft sich teilweise selbst. Ist weinerlich und reizbar; empfindlich, störend. Sinnesverfassung schnell wechselnd. Aufmerksamkeit unbeständig. Weniger gute Auffassung von Personen, Anreden, Zeit und Raum. Es fällt ihr schwer sich formell klar und zusammenhängend zu äussern. 21. 2. 1923: Spricht stotternd, genau wie ihre 2 Jahre jüngere Schwester. Ganze Sätze. Geht ganz genau wie die Schwester, mit kleinen, trippelnden, etwas schleppenden Schritten. Keine Parese. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Romberg neg. Hört Flüsterstimme 3 m. Es fällt ihr fortwährend schwer sich ruhig zu verhalten. Steht und trampelt auf gleicher Stelle. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici. Lichtperzeption. 19. 12. 1924: Ist seit dem Sommer zunehmend kyphotisch geworden. Starke Kyphose der Brustwirbelsäule. Der Gang ist allmählich schlechter geworden. Geht mit kleinen, steifen Schritten. Schleift mit den Fersen. Gute Balanz. Keine deutliche Parese. Keine Hypertonie. Bauch-Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Mai 1925: Geht schlechter, mit etwas flektierten Knien. Schleift mit dem ganzen Fuss, tritt immer mit dem gleichen Bein aus. Die Arme werden beim Gehen leicht flektiert gehalten. Während des Winters hat sich allmählich eine kräftige Hypertonie in den Armen und Beinen entwickelt. Kein Tremor. 15. 5. 1926: Während des Winters zunehmend stumpfsinnig. Spricht nur einzelne Worte. Oft unruhig und streitsüchtig. Schreit. Der Gang allmählich verschlechtert, kann nicht ohne Unterstützung gehen. Schlechte Balanz. Steht zuweilen vom Stuhl auf und versucht zu gehen. Geht mit etwas adduzierten und flektierten Knien und schleift mit den Füssen. Mitunter ein gewisser Tremor, wenn sie zu gehen versucht. Kyphose wie im Herbst. Kräftige Hypertonie. Starres, ausdrucksloses Gesicht. Zuweilen ein unmotiviertes lautes Lachen. Keine gesteigerte Salivation. 10. 6. 1926: Starker Widerstand und Rigidität, wenn man ihre Beine zu bewegen versucht. 12. 6. 1926: Gestorben. Keine Epilepsie.

Histologische Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. S. Ingvar: Die Präparate zeigten die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Inga J. (Schwester der vorigen). P I—III. Geb. 15. 8. 1912. Aufg. am 16. 6. 1922 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte in ge-

wöhnlichem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 6. Lebensjahr, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, beobachtet wurde. Untersucht am 19. 6. 1919 von Dr. F. Berg: Retinitis pigmentosa. Visus kann nicht bestimmt werden. Papillen unbedeutend blass. Arterien etwas dünner als normal, Venen normal. In der Peripherie des Fundus beginnende Pigmentveränderungen, ziemlich diffus. Keine ausgebildeten Knochenkörperchenflecken. W. R. im Blut neg. — Pat. wurde am 21. 8. 1921 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo sie nach 2 Semestern auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Zu klein für ihr Alter. Schwächlicher Körperbau, Allgemeinbefinden gut. Haut, Muskulatur, innere Organe o. B. Vollständig blind, Gehör o. B. Stottert, spricht nur in einzelnen Worten. Es fällt ihr schwer sich still zu halten. Rückt unruhig hin und her, greift mit den Fingern an den Kleidern herum. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Ist unruhig und in hohem Grade störend. Kein Vermögen sich selbst zu helfen. Ist reinlich. Sinnesverfassung reizbar, schnell wechselnd, ohne Anlass. Weinerlich und reizbar. Keinerlei Vermögen zu Initiative oder Ausdauern. Intelligenz in hohem Grade herabgesetzt. 25. 11. 1922: Greift herum und ist nie still. Keine Paresen. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici (post neuritis?). 19. 12. 1924. Der Gang allmählich schlechter. Geht mit kleinen, trippelnden Schritten. Schleift mit der ganzen Fusssohle. Hat Angst vor dem Gehen. Leistet Widerstand, wenn man sie führt. Keine Balanzstörung. Starker Widerstand bei Bewegungen der Arme und Beine. Sitzt sehr still, mit einem starren, ausdruckslosen Gesicht und glaffendem Mund. Geifert. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. 25. 2. 1925: Lumbalpunktion. Druck 90. Nonne neg. 2 Zellen. W. R. im Liquor neg.

Mai 1925: Die letzte Zeit starke Rigidität in der Muskulatur, doch von wechselndem Grade. Die Arme werden in den Ellbogengelenken flektiert gehalten, die Beine etwas flektiert in den Kniegelenken, was beim Gehen beibehalten wird. Wenn sie zu gehen beginnen soll, erzittern die Beine, wobei sie zusammensinkt als ob sie sich setzen wollte; aber wenn sie ein paar Minuten in Ruhe versuchen darf, richten sich die Beine aus, jedoch nicht vollständig, und sie beginnt mit kleinen, schnellen, etwas schleppenden Schritten zu gehen. Geht nicht ohne Unterstützung. Sich selbst überlassen sitzt sie zusammengekauert. Wiegt gerne vor und zurück, führt die Hände beständig schnell zum Kopf hinauf. Ausdrucksloses Gesicht, aufgesperrter Mund, reichliche Salivation. Spricht nur einzelne Worte, die vielmals wiederholt und hervorgestossen werden. Bauch-Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Leber und Milz nicht palpabel. 15. 5. 1926: Allgemeinbefinden während des Winters zeitweise schlecht. Erscheint müde und unruhig. Hat zeitweise gelegen. Sitzt nun mit einer Stütze gegen den Tisch auf. Kann gar nicht gehen, nicht einmal mit Unterstützung. Sinkt mit gebogenen, steifen Knien zusammen. Wenn sie ohne Stütze sitzen will, fällt sie nach vorn. Antwortet nicht auf Anreden, versteht aber wahrscheinlich etwas. Starke Hypertonie in den Armen und Beinen. Macht mitunter selbst mit den Armen schnelle Bewegungen, klatscht in die Hände usw. Im Herbst 1926 allmählich stumpfsinniger und unbeweglicher. Geht gar nicht. Sitzt nur mit starker Stütze. 7. 1. 1927: Gestorben.

Katamnestisch: Keine epileptischen Anfälle.

Åke J. (Bruder der vorigen). P I—III. Geb. 22. 9. 1916: Aufg. 17. 8. 1926 in *V. A.*: Partus o. B. Ging im Alter von einem Jahr, sprach rein erst im Alter von 7 Jahren. Im Alter von sechs Jahren successiv eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache. Ist ein Jahr in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem Alter von 8—9 Jahren abnehmendes Sprechvermögen, stotterte, und es fiel ihm schwer sich auszudrücken. Pat. wurde am 22. 8. 1925 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von dort aber wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen am 10. 6. 1926 wieder entlassen. Dortige Augendiagnose: wahrscheinlich Sehnervenatrophie.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Sprache stossend. Kein eigentliches Stottern. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Visus: in der Nähe undeutliche Wahrnehmung. Papillen auf beiden Seiten blass. In den Augenhintergründen retinochorioiditische

Herde, am meisten an Lues erinnernd. Normale Körperentwicklung, innere Organe o. B. Keine Paresen, keine Hypertonie und kein Tremor. Bauch-, Patellar- und Achillesreflexe o. B. Babinski neg. Romberg neg. Der Gang o. B. W. R. im Blut neg. Psychisch zurückgeblieben, isst selbst, orientiert in bezug auf Raum, nicht hinsichtlich Zeit. Berichtet kurz über was er am Tage gemacht hat. Spricht sehr kurze Sätze.

Status im Juni 1927 (Verf.): Körperlänge 139,5 cm. Normale Körperentwicklung. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem, Haut und äussere Genitalien o. B. Psychisch: Recht zurückgeblieben. Doch ziemlich aufgeweckt, interessiert, lebhaft, recht gesprächig. Hilft sich selbst. Spielt gern. Gesichtsausdruck etwas stumpfsinnig. Drückt sich in kurzen, dürftigen Sätzen aus. Die Sprache etwas schnell, stossend, zuweilen stotternd, bei langen Worten etwas dysarthrisch. Stimme monoton. Sagt kürzere Sätze nach.

Reihensprechen (Wochentage) richtig. (Monate) »Januar, Februar, März, April, Sonntag». Kann gar nichts vom Alphabet. Den Vaterunser einigermassen. (Zählen 1—20) richtig. Gegenstandbezeichnen: richtig. Prüfung auf Praxie (Winken bzw. in die Hände klatschen) richtig. Pat. weiss seinen Namen, nicht sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat oder Tag jetzt, weiss aber dass es Sommer ist und wo er ist, nicht wielange er hier gewesen ist. Weiss die Namen seiner Eltern, Geschwister, seines Heimatsortes und mehrerer seiner Mitpatienten. Kann — wenngleich dürftig und nur mit Hilfe — darüber berichten was er während des Tages gemacht hat. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine vierziffrige Zahl. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. (Was ist eine Gabel) »damit essen». (Tisch) »darauf essen». (Pferd) »Spielerei». (Fünförestück) »Geld». (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege) »der Schmetterling ist verschieden». (Glas und Holz) »Glas ist verschieden». (Papier und Pappe) »Pappe ist dicker». Kann Jæderholms 9- und 10-Jahresteste gar nicht fertig bringen. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz nicht wiedergeben. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren träge auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus concomit. Feinschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Motilität, Sensibilität, Reflexe und Gang o. B. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose. Romberg neg.

1. 4. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Pupillen reagieren sehr schwach auf Licht. Lokalisiert den Lichtschein fehlerhaft. Strabismus conc. Ophthalmoskopisch: Papillen nicht ganz distinkt begrenzt, ziemlich blass, die Gefässe fadendünn. In der Peripherie der Augenhintergründe zerstreute pigmentierte Herde, an solche bei Retinitis pigmentosa erinnernd.

Mai 1929. Der Zustand des Pat. hat sich auffallend verschlechtert. Ist zunehmend dementer, stumpfsinniger und uninteressierter geworden. Weinerlich und reizbar. Zuweilen Zwangslachen und Zwangsweinen. Sprache verschlechtert. Nun erheblich dysarthrisch, verwaschen, schnell, stossend, in eine überstürzte Artikulation übergehend. Mitunter Logoklonie. Oft plötzlicher Rededrang, ein stereotypes, inhaltsloses Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz. Monotone Stimme. Weiss seinen Namen, aber nicht sein Alter. Raum- aber nicht zeitorientiert. Kann gar nicht rechnen, liest die Wochentage richtig auf, nicht die Monate. Auffallende Bewegungsarmut und -verlangsamung. Recht oft doch Bewegungsdrang, wobei er planlos an und um sich herumgreift. Führt die Hand oft zwangsartig mit einer ziemlich schnellen Bewegung zu den Augen hinauf, was er beständig zu iterieren pflegt. Keine sichere Hypertonie in der Muskulatur. Keine Paresen. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Keine Ataxie. Die Sensibilität erscheint o. B. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Romberg neg.

Gang: Geht sehr langsam und steif mit ziemlich kleinen Schritten, etwas vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, mässig flektierten Kniegelenken. Die Füsse werden wenig von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Kann nicht laufen. Macht hierbei ein paar kurze, trampelnde, kleine steife Schritte, zuweilen ziemlich breitbeinig, die ihn nur langsam weiter bringen. Romberg neg. Auffallende Bewegungsarmut und -verlangsamung. Doch recht oft Bewegungsdrang,

wobei er nervös um sich greift, mit den Achseln zuckt und ein wenig auf der Bank auf- und niederhüpft. Führt die rechte Hand oft mit einer zwangsartigen, ziemlich schnellen Bewegung zu den Augenlidern. Grobe Kraft o. B. Angedeutete mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Keine Ataxie beim Knie-Hackenversuch. Sehnenreflexe wie früher. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg.

FAMILIE 13.

Der Vatersvater der Mutter und der Muttersvater der Mutter waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Landwirt, 54 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., gestorben im Alter von 39 Jahren an Tbc. Im übrigen gesund.

Alrik K. P I—III. Geb. 19. 11. 1912. Aufg. 13. 6. 1923 in *V. A.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 5. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass wahrgenommen wurde. Untersucht am 27. 6. 1921 von Dr. J. Holmström: Atrophia nervi optici. Schlechtes Leitsehvermögen. — Pat. wurde am 19. 8. 1922 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von dort aber am 12. 6. 1923, da er ausserstande war sich den Unterricht zugutezumachen, wieder entlassen. Seit Oktober 1922 typische epileptische Anfälle.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Ungefähr normal entwickelt für sein Alter. Allgemeinbefinden gut. Vit. org. cordis. Spricht gut, ganze Sätze. Gehör o. B. Motilität o. B. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Geht gut. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici post neurit. Isst selbst. Ist reinlich. Ziemlich still. Dez. 1926: Zunehmende Stumpfsinnigkeit. Hat im Verlaufe des Jahres schlecht zu gehen begonnen, breitspurig, mit schlechter Balanz und kleinen schleppenden Schritten. Reflexe o. B. Etwas Hypertonie in der Muskulatur. Aug. 1927: Zustand verschlechtert. Spricht so schlecht, dass er nichts wiedergeben kann.

Status Aug. 1927 (Verf.): Körperlänge 153 cm. Form des Schädels und des Gesichts o. B. Grösster Schädelumfang 55 cm. Körperfülle und Muskulatur etwas reduziert. Cor wie früher. Hinsichtlich Mundhöhle, übrige innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Leichte Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch erheblich dement, apathisch, weinerlich und reizbar. Kann nicht beschäftigt werden. Isst selbst, aber steif, ungeschickt und langsam. Kann sich nicht anziehen. Meldet seine Bedürfnisse an. Sitzt viel, apathisch, zuweilen jähzornig, aufbrausend. Interessiert sich wenig für die Umgebung. Mitunter Zwangslachen und Zwangsweinen. Von Zeit zu Zeit Rededrang, ein sehr stereotypes, inhaltsloses Geplapper, mit stark ausgesprochener Perseverationstendenz. Oft wird das gleiche Wort oder ein kurzer Satz mehrmals iteriert. Starke Wortarmut. Stumpfsinniges, starres Maskengesicht. Befolgt nur die einfachsten Aufforderungen. Die Sprache ist sehr dysarthrisch, schnell, verwaschen, stotternd, oft mit logokloner Wiederholung von Silben oder Worten, und in eine überstürzte Artikulation übergehend, wodurch sehr schwer- oft unverständlich. Aufmerksamkeit stark herabgesetzt, flüchtig. Recht zugänglich. Fasst nur wenige, die einfachsten Fragen auf. Die Antworten sind äusserst dürftig, oft nur ein oder ein paar Worte, häufig agrammatisch.

Nachsprechen (ich bin in Lund gewesen im Sommer) »Sommer». Reihensprechen (Wochentage) lässt Mittwoch aus. (Monate) keine Antwort. (Zählen 1—20) »1, 2, 3, 4, 7, 10». (Alphabet) »8, 9, 10, 10». Kann nichts vom Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: Benennt ein paar Gegenstände richtig. Prüfung auf Praxie (Winken bzw. in die Hände klatschen) macht einige ungeschickte Andeutungen zu winken. Das letztere besser. Pat. weiss seinen Namen, aber nicht sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat und Tag jetzt, weiss dass wir Sommer haben, weiss wo er ist, aber nicht wie lange er hier gewesen ist. (Wie heissen deine Geschwister?) »Olga, Olga, Olga». Weiss nicht wie viele Geschwister er hat, nicht seinen Heimatsort, keine Namen des Personals oder solche von Mitpatienten. Weiss was er zu Mittag bekommen hat. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das

Optimum eine zweiziffrige Zahl. Gefragt was er heute gemacht hat, verbigeriert er »draussen, draussen». (Was ist eine Gabel?) »Gabel». (Zu was wird sie benützt?) »Essen». (Tisch) »Tisch». Kann Jæderholms 8- und 9-Jahresteste gar nicht fertig bringen. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Bisweilen negativistisch.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren minimal auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus diverg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Ab und zu stereotyper, planloser Bewegungsdrang, wobei er sich auf der Abteilung herumschleppt und an allem herumgreift. Die grobe Kraft erscheint diffus etwas herabgesetzt. Die Muskulatur etwas reduziert. Keine fibrillären Zukkungen. Mässige, mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Die Sensibilität kann nicht geprüft werden. Reagiert auf Nadelstiche. Der Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuch werden ziemlich langsam ausgeführt, nicht ungeschickt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen angedeutet pos. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg angedeutet pos.

Gang: Kann ohne Unterstützung gehen, aber äusserst langsam, steif und unge-

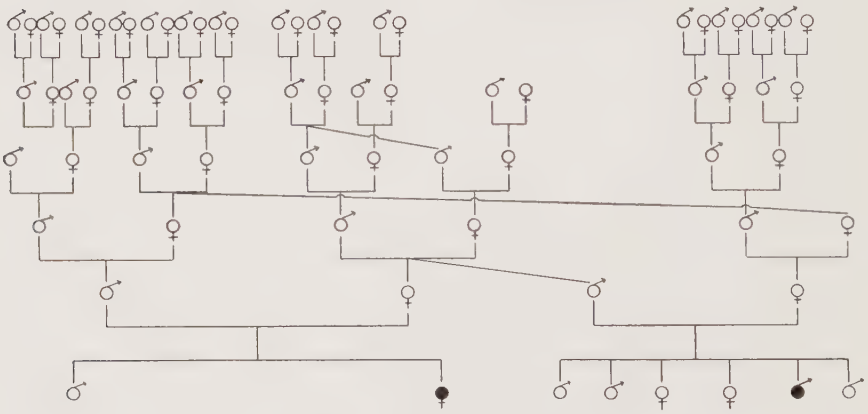


Fig. 6. Stammbaum 13 A und 13 (Ausschnitt).

schickt. Schleppt sich mit sehr kleinen, starren und unsicheren Schritten, oft in Seitenrichtung, gern ziemlich breitbeinig dahin; hat dabei adduzierte, ziemlich stark flektierte Kniegelenke, leicht einwärts gedrehte Füsse, steif vornübergebeugten Kopf und Oberkörper, im allg. flektierte Arme ohne Mitbewegungen. Die Füsse werden minimal vom Boden erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Ist beim Gehen ängstlich, steht meistens und trampelt eine zeitlang auf der gleichen Stelle, ehe er in Gang kommt, knickt hierbei meistens stark mit den Beinen, führt wackelnde Bewegungen mit dem Körper aus, wobei oft ein unregelmässiger, grobschlägiger Tremor im ganzen Körper zu bemerken ist. Sinkt zuweilen zu Boden, greift gern nach umgebenden Gegenständen. Die ganze Körperhaltung ausserordentlich starr. Erfasst man ihn an der Hand um ihn zum Gehen zu bringen, bleibt er zuerst eine zeitlang stehen, trampelt auf der gleichen Stelle, will gern zu Boden sinken. Kann unmöglich laufen. Wackelt und fällt auf einen leichten Puff hin um.

22. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). Keine Zellen. W. R. im Liquor neg.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Quantitative Lichtperzeption. Unvollständige Lokalisation. Papillen gelbblass. Gefässe fadendünn, kaum bemerkbar. Peripher in den Augenhintergründen knochenkörperchenartige Pigmentierungen.

Nov. 1928. Elektrische Untersuchung der Muskulatur. Keine sicheren quantitativen oder qualitativen Veränderungen.

April 1929. Der Zustand des Patienten hat sich weiter stark verschlechtert. Tief dement, stumpf, weinerlich und reizbar. Isst selbst, aber sehr langsam, steif und ungeschickt. Muss im übrigen mit allem geholfen werden, sitzt meistens stumpfsinnig. Kriecht bisweilen sehr langsam und starr am Boden umher. Die Sprache fast unverständlich. Sie besteht hauptsächlich aus unartikulierten, lallenden Lauten, die oft iteriert werden. Reagiert unbedeutend auf Anreden. Weint oft ohne Anlass.

Der Gang hat sich successiv weiter wesentlich verschlechtert. Kann nun nicht ohne Unterstützung gehen, und mit Unterstützung nur mit grösster Schwierigkeit einige Schritte. Sinkt immer wieder auf den Boden zusammen. Schleppt sich mit sehr kleinen, steifen Schritten, stark vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, stark flektierten Kniegelenken, ziemlich breitbeinig dahin. Die Füsse werden nicht von der Unterlage erhoben. Die Schrittlänge beträgt nicht mehr als ein paar cm. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Wirkt beim Gehen äusserst ängstlich, steht meistens und trampelt auf der gleichen Stelle, schwankt, greift gern nach der Umgebung. Fällt auf den geringsten Puff hin um. Romberg pos. Stark ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Von Zeit zu Zeit Bewegungsdrang etwa wie früher. In Bettlage liegt Pat. mit vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, ziemlich stark flektierten Hüft- und Kniegelenken.

Die grobe Kraft kann nicht näher geprüft werden, erscheint aber mässig herabgesetzt, diffus. Die Muskulatur ziemlich stark reduziert, diffus. Ab und zu fibrilläre Zuckungen. Elektrische Untersuchung: Auf faradischen Strom quantitativ relativ herabgesetzt, auf galvanischen Strom unbedeutend träger als normal. Ziemlich starke Hypertonie von mobilem, rigidem Typus in der Muskulatur. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Sehnenreflexe wie früher. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski meistens neg., jedoch bei ein paar Untersuchungsgelegenheiten die letzte Zeit pos. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Kranialnerven wie früher. Mässiges Salbengesicht.

26. 11. 1929. Weitere Verschlechterung. Kann seit einigen Monaten nicht selbst essen. Kann nun nicht gehen, nicht stehen, nicht einmal mit Unterstützung. Kann nur mit starker Stütze sitzen. Fällt sonst wie ein Stück Holz um. Starke Hypertonie von rigidem Typus. Andeutung zu Kontrakturen. Reflexe wie früher. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Befolgt keine Aufforderungen.

27. 11. 1929. Gehirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

3. 5. 1930. Gestorben. Histol. Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. E. Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathogn. Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 2, 1924: 3, 1925: 8, 1926: 24, 1927: 11, 1928: 9, 1929: 13.

FAMILIE 13 A.

Prob. in Fam. 13 und in Fam. 13 A sind Geschwisterkinder und Geschwisterenkel. Der Vatersvater des Vaters und der Muttersvater des Vaters des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Arbeiter, 56 Jahre. Hochgradiger Trinker seit dem 35. Lebensjahr. Nach Amerika geflohen. Lues wird laut den Aufnahmeakten des Prob. verneint.

Die Mutter des Prob., 60 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Kein Abort. Lues wird verneint. W. R. im Blut neg. (Verf.).

Der Vatersvater des Prob. Quartalsäufer.

Der Vater der Vatersmutter des Prob., Nikolaus, geb. 4. 12. 1807, laut H. L.: »schwaches Gehör, verkrüppelt im Fuss».

Dagmar F. S I, P II—III. Geb. 31. 10. 1908. Aufg. 24. 8. 1918 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 6. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist eine zeitlang in die Kleinkinderschule gegangen. Am 2. 7. 1917 untersucht von

Dr. K. Stålberg: Papillen gelbblass, am stärksten rechts. In beiden Maculae ein rotbrauner, scharf begrenzter, runder Fleck von $^1/_4$ Papillendurchmesser. — Seit Mai 1915 typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Pat. wurde im Herbst 1916 in die Anstalt für Schwachsinnige in Vilhelmsro aufgenommen. Status dort: Etwas schwächlich für ihr Alter. Schädelform o. B. Allgemeinbefinden gut. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Gehör o. B. Sprache o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Kann sich nicht selbst waschen oder anziehen, wohl aber selbst essen. Ist ordentlich und reinlich. Sehr weinerlich und reizbar. Kein Vermögen zu Initiative oder Ausdauer. Kann einfachere Aufträge ausführen. Aufmerksamkeit herabgesetzt. Kann beurteilen welche Gegenstände sich um sie herum befinden. Schlechtes Vermögen sich zusammenhängend auszudrücken, Schlüsse zu ziehen oder sich selbst durchzuhelfen. Kann rein sprechen, es fällt ihr jedoch schwer einige klare Sätze herauszubringen.

Aus Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Körperlänge 132 cm. Kann gehen. Muss gefüttert werden. Es fällt ihr schwer klar zu sprechen. Wurde in der Asylabteilung gepflegt. Gest. am 31. 8. 1922. »Epilepsia».

Katamnestisch: Seit dem Alter von 8 Jahren von Jahr zu Jahr zunehmend stumpfsinnig, dement, weinerlich und reizbar. Vergass allmählich alles was sie gelernt hatte. Konnte die späteren Jahre mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde successiv schlechter, zunehmend verwaschen und schwerverständlich und verschwand schliesslich ganz, sodass sie das letzte Lebensjahr kaum sprechen konnte. Der Gang wurde allmählich schlechter. Ging mehr und mehr langsam, strauchelnd, mit kleinen schleppenden Schritten. Konnte aber, wenngleich mit Schwierigkeit, ohne Unterstützung gehen. Fiel leicht um.

FAMILIE 14.

Der Vater des Prob., Arbeiter, 50 Jahre. Laut Mitteilung »etwas apathisch».

Die Mutter des Prob., gestorben an »Rückenmarkleiden» im Alter von 40 Jahren.

Der Muttersvater des Prob. Trinker.

Ein Bruder der Vatersmutter der Muttersmutter des Prob., Måns, geb. 21. 9. 1799, laut H. L. 1819 »fallsüchtig».

Annie F. P I—III. Geb. 10. 1. 1909. Aufg. 11. 9. 1920 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Am 17. 3. 1918 untersucht von Dr. J. Holmström: Chorioretinitis centralis oc. amb. Ophthalmoskopisch: Emmetrop. Visus $^1/_8$. Einige feine Punkte in der Macula. Neuerdings vom gleichen Arzt untersucht am 25. 7. 1919: Visus abgenommen. Ca. $^1/_{20}$ mit exzentrischer Fixation. Feinkörnige Trübung (Pigment in der Maculagegend). — Ist zwei Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Seit 1918 typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzukkungen. Untersucht am 21. 7. 1919 auf der Augenpol. Lund (Nr. 1094): Chorioiditis disseminata. Hier und da zerstreute Pigmentherde von typischem Aussehen peripher in der Retina (»Pfeffer und Salz»). Papillen graulich. Sehr dünne Gefässe. Visus oc. amb. = Fingerzählen 2—3 m.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Gutes Allgemeinbefinden. Haut, Muskulatur, innere Organe o. B. Gutes Gehör, deutliche Artikulation, spricht in Sätzen. Visus = $^1/_{20}$. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hilft sich selbst. Versucht sich gut aufzuführen, wirkt aber in hohem Grade unruhig. Aufmerksamkeit wechselnd, im allgemeinen recht gut. Recht gute Auffassung von Personen, Anreden, Zeit und Raum. Geistestätigkeit, Urteil und Gedächtnis herabgesetzt. Im Herbst 1922 unruhig und störend. Ausserstande sich irgend einen Unterricht zugutezumachen. 18. 11. 1922: Ist stumpfsinniger und gleichgültiger als zuvor geworden. Beschäftigt sich mit nichts. Will nicht weben. Wuchs: gross und kräftig. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici plus Retinochorioiditis oc. amb. (Lues hereditaria?). Lumbalpunktion unmöglich. Hg-Schmierkur begonnen. Juli 1927: Das letzte Jahr

beträchtlich stumpfsinniger. Geht allmählich viel schlechter, mit kleinen, schleppenden Schritten.

Status Sept. 1927 (Verf.): Körperlänge 165 cm. Ziemlich abgemagert. Sieht blass und schwach aus. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 55 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht. Psychisch: Bedeutend dement, apathisch, weinerlich und reizbar. Isst selbst, aber sehr langsam, steif und ungeschickt. Muss im übrigen mit allem geholfen werden. Meldet ihre Bedürfnisse nicht an. Kann mit nichts beschäftigt werden. Interessiert sich höchst unbedeutend für die Umgebung. Lacht und weint zuweilen zwangsartig. Bewegt sich wenig von der Stelle, sitzt in der Regel wo man sie hingesetzt hat. Stumpfsinniger, steifer Gesichtsausdruck. Bisweilen ein gewisser Bewegungsdrang, wobei sie um sich greift usw. Befolgt die einfachsten Aufforderungen, wie die Zunge herauszustrecken etc., wenngleich langsam und ungeschickt. Aufmerksamkeit stark herabgesetzt. Von Zeit zu Zeit Rededrang, wobei sie einzelne Worte ausstosst, oft »Mamma« oder »ja, ja« oder unartikulierte Laute mit ausgeprägter Perseverationstendenz. Ihre Sprache ist ausserordentlich dysarthrisch, verwaschen, schnell, stotternd, oft mit Logoklonie, wodurch in hohem Grad schwer- oft unverständlich. Monotone Stimme. Fasst nur wenige, die einfachsten Fragen auf. Die Antworten bestehen nur aus einem oder aus ein paar Worten, die oft iteriert werden. Hochgradige Wortarmut, oft agrammatisch.

Nachsprechen: Kann bisweilen ein einzelnes Wort nachsagen, nicht Sätze. Reihensprechen: Kann keine Namen der Wochentage oder Monate. Nichts vom Alphabet. (Zählen 1—10) »10, 10». Gegenstandbezeichnen: Murmelt unartikuliert. Prüfung auf Praxie (Winken bzw. in die Hände klatschen): Kann gar nichts, macht nur einige ungeschickte, kleine Bewegungen mit den Händen. (Wie heisst du?) »Annie, Annie». (Wie alt?) »alt, alt». (Wo bist du?) »Bett». (Wie heisst die Mamma?) »verheiratet ist sie, verheiratet ist sie». Weiss nicht die Namen ihrer Geschwister, ihres Heimatsortes, nicht wo sie ist, ist nicht zeitorientiert. Keine Katalepsie. Zuweilen negativistisch.

Neurologisch: Pupillen rund, über mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Das Gehör erscheint relativ gut. Facialis und Hypoglossus o. B. Stark ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. In Bettlage liegt sie mit steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, ziemlich stark flektierten Hüften-, Knie- und Ellbogengelenken. Die grobe Kraft kann nicht näher geprüft werden. Die Muskulatur diffus ziemlich reduziert. Keine fibrillären Zuckungen. Ausgesprochen starke Hypertonie von mobilem, rigidem Typus in der Muskulatur. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Reagiert mit Abwehrbewegungen auf Nadelstiche. Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuch sehr langsam, steif, etwas ungeschickt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen zeitweise vorhanden. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg angedeutet pos.

Gang: Kann ohne Unterstützung gehen, aber nur mit grosser Schwierigkeit, äusserst langsam, starr und ungeschickt. Schleppt sich vorsichtig mit sehr kleinen, steifen und unsicheren Schritten dahin, nicht selten in Seitenrichtung, etwas breitbeinig, mit adduzierten, ziemlich stark flektierten Kniegelenken, etwas einwärts gedrehten Füssen, steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, meistens starr flektierten Armen. Keine Mitbewegungen. Die Füsse werden nicht oder nur minimal von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Wirkt oft ängstlich wenn sie gehen soll, steht in der Regel und trampelt eine zeitlang auf der gleichen Stelle bevor sie in Gang kommt, führt wackelnde Bewegungen mit dem Oberkörper aus, wobei sie oft im ganzen Körper zittert. Knickt zuweilen stark mit den Beinen, will zu Boden sinken. Ergreift man sie an den Händen um sie zum Gehen zu bringen, bleibt sie zuerst ängstlich stehen und trampelt auf der gleichen Stelle, will hierbei wiederholt zu Boden sinken. Fällt auf einen leichten Puff um. Kann unmöglich laufen.

22. 3. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor, Nonne neg. Pandy (+). 2 Zellen. W. R. im Liquor neg.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Quantitative Lichtperzeption? Auf beiden Seiten hinterer, sternförmiger Corticalis-Katarakt. Blasse Pa-

pillen mit dünnen Gefässen und peripher in den Augenhintergründen sehr kräftige Pigmentierungen vom pigmentosa-Typus.

Dez. 1928. Der Zustand hat sich successiv weiter stark verschlechtert. Ist das letzte Halbjahr tief apathisch gelegen. Harn und Fäzes gehen ins Bett. Muss gefüttert und mit allem geholfen werden. Hat stark gemagert. Decubitus. Reagiert nicht auf Anreden. Dreht höchstens bisweilen den Kopf ein wenig. Iteriert ab und zu »Essen, Essen», »ja, ja» oder dgl., sonst nur unartikulierte, lallende Laute. Befolgt keine Aufforderungen. Stumpfsinniges Maskengesicht mit wenig und stereotyper Mimik. Jammert bisweilen, weint ein wenig. Seit ein paar Monaten kann Pat. weder gehen noch stehen, auch nicht mit Unterstützung. Kann nur mit starker Stütze sitzen. Ausserordentlich starke Bewegungsarmut und -verlangsamung. Pat. liegt apathisch und steif im Bett, in starke Hockstellung mit stark vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, das Kinn den Thorax tangierend, maximal flektierten Hüft-, Knie- und Ellbogengelenken, die Füsse in mässiger Flektions-Supinationsstellung. Führt mitunter unbedeutende, kleine, ungeschickte kratzende und zupfende Bewegungen aus. Kann sich im Bett nur unbedeutend rühren. Dreht sich ein wenig. Die Muskulatur sehr stark reduziert. Fibrilläre Zuckungen. Elektrische Untersuchung: Auf faradischen Strom quantitativ relativ herabgesetzt, auf galvanischen Strom unbedeutend trägere Zuckungen als normal. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Sehnenreflexe wie früher. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski pos. bilateral.

14. 3. 1929. Gestorben. Histologische Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1924: 21, 1925: 35, 1926: 1, 1927: 24, 1928: 41, 1929: 11.

Johan F. (Bruder der vorigen). S I, P II—III. Geb. 23. 6. 1905. Aufg. 10. 6. 1914 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 5. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Seit Sommer 1913 epileptische Anfälle. Pat. wurde am 22. 8. 1913 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo er am 9. 6. 1914, da er ausserstande war sich den Unterricht zugutezumachen, wieder entlassen wurde. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici. Lichtperzeption.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Körperlänge 129 cm. Grösster Schädelumfang 51 cm, regelmässig geformt. Kann Licht und Dunkel unterscheiden. Gehör gut. Deutliche Artikulation, stottert bisweilen. Schwächlich. Haut, Skelettsystem, Muskulatur, innere Organe o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Kann sich selbst beim Anziehen helfen etc. Im allgemeinen gehorsam, ab und zu eigensinnig und aufbrausend. Aufmerksamkeit herabgesetzt, unbeständig. Beantwortet Fragen mit einzelnen Worten, selten mit Sätzen. Oft sitzt er und plaudert unaufhörlich vollkommen unzusammenhängend. Hat keinerlei Vorstellung von Zeit und Raum, scheint für abstrakte Begriffe nicht vollkommen unzugänglich zu sein. Sehr schlechtes Gedächtnis. Interessiert an praktischen Arbeiten, Weben. Gest. am 15. 12. 1917. War das letzte Jahr in der Asylabteilung der Anstalt.

Katamnestisch: Wurde zunehmend apathischer und wirrer.

FAMILIE 15.

Der Vater des Prob., Schmied, 59 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 59 Jahre. Laut Mitteilung gesund. Hat zwei Aborte gehabt.

Harry M. P I—III. Geb. 4. 12. 1907. Aufg. 14. 6. 1917 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass wahrgenommen wurde. Untersucht am 7. 4. 1914 in der Augenabteilung des Akademischen Krankenhauses in Uppsala (Nr. 92): Chorioretinitis oc. amb.

Medien der Augen o. B. Im Maculagebiet bilateral kleine pigmentierte feine Herde. In der Peripherie sind keine grösseren Veränderungen wahrzunehmen. Visus ca. $^{6}/_{18}$ oc. amb. W. R. im Blut neg. — Pat. wurde am 23. 9. 1915 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 13. 6. 1917 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augenuntersuchung (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. Staubfeine Glaskörpertrübungen. In der Macula ein gelbroter Herd mit pigmentiertem Rand. Peripher Massen von kleinen chorioiditischen Herden. Visus oc. dxtr. = Fingerzählen 1 m, oc. sin. = Fingerzählen $^{1}/_{2}$ m.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Graziler Körperbau. Gutes Allgemeinbefinden. Innere Organe o. B. Gehör o. B. Deutliche Artikulation. Spricht in Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich gut auf. Hilft sich selbst. Stimmungslage ruhig. Aufmerksamkeit gut. Äussert sich formell klar und zusammenhängend. Kann darüber berichten was geschehen oder gesagt worden ist. Kann einfache Schlüsse ziehen. Eignet sich abstrakte Begriffe an. Recht gutes Gedächtnis. Ziemlich gute Auffassung von Personen und Ereignissen in der Umgebung, von Zeit und Raum. Weben, Rechnen und Lesen machen ihm Freude. Führt Addition und Subtraktion im Zahlengebiet 1—50 aus. 6. 11. 1922: Heute ein typischer epileptischer Anfall. März 1923: Vit. org. cordis. Hört Flüsterstimme auf 3 m. Keine Paresen. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Romberg neg. W. R. im Blut neg. Schwachsinnig. Ruhig, gefügig. Hilft sich selbst. Spricht in Sätzen. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici + Retinochorioiditis oc. amb. + Macul. corn. dxtr. Mai 1926: Der Zustand hat sich sehr verschlechtert, aber mehr physisch als psychisch. Während des Jahres zunehmend apathisch. Geht schlechter. Spricht schlechter.

Status im Sept. 1927 (Verf.): Körperlänge 160 cm. Allgemeinbefinden gut. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Cor wie früher. Hinsichtlich Mundhöhle, übrige innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalorgane o. B. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Ziemlich dement, apathisch und gleichgültig. Recht weinerlich und reizbar. Doch ein augenfälliges Interesse für die Umgebung. Aufmerksamkeit recht vermindert, doch relativ bemerkenswert erhalten. Isst selbst, aber langsam, steif. Kann sich nicht selbst anziehen. Meldet seine Bedürfnisse an. Sitzt gerne apathisch. Versucht doch bisweilen Blindenschrift zu drucken, was aber schlecht und sehr langsam geht. Webt ein wenig. Starrer, stumpfsinniger Gesichtsausdruck mit wenig und stereotyper Mimik. Von Zeit zu Zeit und recht oft ein gewisser Rededrang, ein kindisches, dürftiges, ziemlich stereotypes Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz. Ist zugänglich und zeigt ein augenscheinliches Interesse für die Untersuchung. Die Sprache ist ziemlich dysarthrisch, etwas stotternd, längere Worte sind recht schwerverständlich. Sehr monotone Stimme. Beantwortet Fragen mit kurzen, dürftigen Sätzen. Auffallende Wortarmut.

Nachsprechen: Sagt kürzere Sätze nach. Reihensprechen (Wochentage) richtig. (Monate) lässt Juli aus, sonst richtig. (Zählen 1—50) richtig. Liest das Alphabet richtig auf. Kann nur den ersten Satz im Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: richtig. Prüfung auf Praxie (Winken bzw. in die Hände klatschen) etwas steif und langsam, sonst recht. Pat. weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat und Tag jetzt, weiss aber dass es Sommer ist. Glaubt dass er in Vänersborg ist, weiss nicht wie lange er hier gewesen ist. Nennt richtig die Namen seiner Eltern, drei seiner Geschwister, seinen Heimatsort, mehrere des Personals und hiesiger Mitpatienten. Addiert und subtrahiert richtig ein- und leichtere zweiziffrige Zahlen. (Was hast du heute gemacht?) »von Kindern gelesen, von einem Knaben der Gustav hiess, der ein Fahrrad bekam». Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege?) »der Schmetterling ist grösser». (Glas und Holz?) »das Holz ist stärker, Glas gehört zum Fenster». (Papier und Pappe?) »Pappe ist stärker». Kann Jæderholms 9- und 10-Jahresteste nicht fertig bringen. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabism. diverg. oc. sin. Grobschlägiger Nystagmus. Starke Bewegungsarmut und -verlangsamung. Die grobe Kraft ist ziemlich gut. Deutliche mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus und

Tremor, keine Athetose. Die Sensibilität erscheint o. B. Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuche etwas langsam, im übrigen o. B. Diadokokinesisversuch wird langsam und ungeschickt ausgeführt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen ist meistens vorhanden. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Geht ohne Unterstützung, aber äusserst langsam, steif und ungeschickt. Schleppt sich mit sehr kleinen, starren Schritten, steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, adduzierten, ziemlich stark flektierten Kniegelenken, leicht einwärts gedrehten Füssen dahin. Keine Mitbewegungen der Arme, die in der Regel starr flektiert gehalten werden. Die Füsse werden nur wenig von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die ganze Körperhaltung ausserordentlich starr. Wirkt unsicher, wenn er gehen soll, steht bisweilen und trampelt eine zeitlang auf der gleichen Stelle, bevor er in Gang kommt, wobei oft ein grobschlägiger, unregelmässiger Tremor im ganzen Körper beobachtet wird. Kann nicht einmal wenn man ihn an beiden Händen hält anders als eben geschildert gehen. Kann unmöglich laufen. Gibt man ihm einen leichten Puff, trampelt er ängstlich einige kleine Schritte nach vorn und will vorwärts fallen.

29. 3. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

12. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Quantitative Lichtperzeption. Lokalisiert nicht. Papillen blass mit fadendünnen Gefässen. Peripher in den Augenhintergründen knochenkörperchenartige Pigmentierungen.

Dez. 1928. Elektrische Untersuchung der Muskulatur: Keine quantitativen oder qualitativen Veränderungen.

April 1929. Der Zustand des Pat. hat sich allmählich weiter wesentlich verschlechtert. Bedeutend dementer und stumpfsinniger. Isst selbst, aber sehr langsam, steif und ungeschickt. Muss im übrigen mit allem geholfen werden. Sitzt meistens stumpfsinnig da. Interessiert sich wenig für die Umgebung. Plaudert bisweilen mit sich selbst, ein sehr stereotypes, inhaltsloses, dürftiges Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz. Aufmerksamkeit stark herabgesetzt. Kann nur ein paar, die einfachsten Fragen beantworten. Antwortet äusserst dürftig, meistens nur ein paar Worte. Glaubt dass er in Stockholm ist. Beim Aufzählen der Monate lässt er mehrere aus. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Kann nicht die einfachsten Unterschiedsfragen (Jæderholms 8-Jahrestest) beantworten. Benennt ein paar einfachere Gegenstände richtig. Die Sprache des weiteren verschlechtert, bedeutend dysarthrisch, verwaschen, stotternd, zuweilen mit Logoklonie, weshalb oft sehr schwerverständlich. Die Stimme ausserordentlich monoton. Noch stärker ausgesprochene Bewegungsarmut und- verlangsamung. Zupft bisweilen etwas an einem Knäuel herum.

Der Gang hat sich sehr verschlechtert. Kann nur mit grösster Schwierigkeit ohne Unterstützung einige Schritte gehen, äusserst langsam, steif, oft wackelnd, schwankend, in ausgeprägter Hockstellung, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten. Fällt auf den geringsten Anlass hin um. Keine Mitbewegungen. Es fällt ihm schwer ins Gehen zu kommen, er trampelt auf gleicher Stelle, schwankt zuweilen, hat anscheinend Angst vor dem Gehen, will ab und zu umfallen. Kranialnerven wie früher. Die grobe Kraft erscheint etwas herabgesetzt, diffus. Die Muskulatur etwas reduziert. Keine fibrillären Zuckungen. Elektrische Untersuchung: Reagiert o. B. auf faradischen und galvanischen Strom. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Sehnen- und Bauchreflexe wie früher. Oppenheim und Babinski rechts angedeutet pos., links neg. Romberg pos. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht.

29. 1. 1930. Gehirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

16. 5. 1930. Gestorben. Histologische Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. E. Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 3, 1924: 15, 1925: 18, 1926: 20, 1927: 14, 1928: 19, 1929: 11.

Algot M. (Bruder des vorigen). S I, P II—III. Geb. 13. 2. 1902. Aufg. 13. 6. 1912 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Ist einen Semester in die Kleinkinderschule gegangen. Wurde 1910 in der Augenpol. des Serafimerkrankenhauses untersucht (Nr. 3720): Chorioiditis et Retinitis disseminata oc. amb. + Atrophia nervi optici oc. amb. Visus oc. amb. = 0. Pat. wurde im Juli 1911 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 13. 6. 1912 wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis spec.? Schnupftabakähnliches Pigment über die ganzen Augenhintergründe und retinitische Atrophie der Papillen. Visus oc. amb. = 0.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Keine Missbildungen. Herztöne nicht ganz rein. Übrige innere Organe und Muskulatur o. B. Gehör gut. Nystagmus. Sprache deutlich. Spricht in Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. »Hat hier während einer Nacht einen Anfall gehabt». Hilft sich selbst. Freundlich, gefügig. Gesichtsausdruck recht aufgeweckt. Äussert sich formell klar und zusammenhängend. Recht gute Aufmerksamkeit. Fasst Personen und Ereignisse in der Umgebung auf. Weiss die Wochentage. Gibt mit dem Gefühl eine ganze Reihe von Gegenständen korrekt an. Gedächtnis äusserst schlecht. Kann nicht darüber berichten was geschehen oder gesagt worden ist. Kann sich keine abstrakten Begriffe aneignen. Liest Blindenschrift. Zählt bis 7 und addiert innerhalb dieser Zahlenserie. Gestorben am 21. 3. 1916. »Tbc. pulmon.».

Katamnestisch: Seit 1913 jährlich typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Pat. wurde die letzten Jahre dementer, stumpfsinniger, interessierte sich wenig für die Umgebung, konnte mit keinerlei Unterricht mitfolgen. Mitunter gewalttätig, schlug sich und stritt. Die Sprache wurde stossend und verwaschen.

FAMILIE 16.

Der Vater des Prob., Landwirt, 60 Jahre. Seit dem Alter von 35 Jahren allmählich zunehmende Taubheit. Laut Aussage des Arztes »Fehler der Gehörnerven». Hochgradige Taubheit. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., gest. im Alter von 38 Jahren, war laut Mitteilung gesund. Kein Abort.

Der Vatersvater des Prob. hatte epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen, die im Alter von 69 Jahren begannen und mit etwa einem Monat Zwischenzeit bis zu seinem Tode im Alter von 71 Jahren anhielten. War in keine Anstalt aufgenommen.

Die Mutter des Vatersvaters des Prob., Catarina, geb. 8. 5. 1803. Soll an »Fallsucht» gelitten haben. Näheres unbekannt.

Vater des Vatersvaters des Prob., Anders, laut H. L.: »Wegen Diebstahl Kirchenbusse».

Elsi L. P I—III. Geb. 8. 4. 1911. Aufg. 12. 11. 1921 in *D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 6. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist drei Monate in die Kleinkinderschule gegangen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Gutes Allgemeinbefinden. Haut, Muskulatur und innere Organe o. B. Hat Leitsehvermögen. Gehör o. B. Recht deutliche Artikulation, aber schnell. Spricht in kurzen Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich gut auf. Hilft sich selbst. Ist gefügig. Gesichtsausdruck aufgeweckt. Recht gute Auffassung von Personen und Ereignissen in der Umgebung, von Zeit und Raum. Aufmerksamkeit unbeständig. Gedächtnis sehr schlecht. Kann keinen zusammenhängenden Bericht erstatten. Ist imstande sich abstrakte Begriffe anzueignen. Erscheint unternehmend, kann kleine Aufträge ausrichten. Seit 1922 typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und gene-

rellen Krampfzuckungen. 21. 2. 1922: Hilft sich selbst. Von allerlei interessiert. Motilität o. B. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Romberg neg. Gehör o. B. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Amblyopia cerebralis + Strabismus diverg. Aug. 1927: Der Zustand hat sich sehr verschlechtert, besonders die letzten zwei Jahre. Spricht schlechter, geht schlechter.

Status Aug. 1927 (Verf.): Körperlänge 159,5 cm. Allgemeinbefinden gut. Ordinäre Körperfülle. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem o. B. Hypertrophische Labia majora. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Bedeutend dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar. Interessiert sich wenig für die Umgebung. Isst selbst, aber steif und ungeschickt. Kann sich nicht anziehen. Meldet ihre Bedürfnisse an. Will relativ ungern gehen, will am liebsten stumpfsinnig dasitzen. Spielt etwas mit Puppen. Kann im übrigen mit nichts beschäftigt werden. Zuweilen Zwangslachen und Zwangsweinen. Befolgt einfachste Aufforderungen. Steifer, stumpfsinniger Gesichtsausdruck. Ab und zu ein gewisser Bewegungsdrang, wobei sie planlos an und um sich herumgreift, sich auf der Bank hin- und herwiegt und dreht, in die Hände klatscht usw. Recht oft Rededrang, ein stereotypes, ziemlich unzusammenhängendes Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz. Häufig wird das gleiche Wort oder der gleiche kurze Satz stereotyp iteriert. Starke Wortarmut. Aus den spontanen Reden der Pat. seien angeführt: »so durstig so, durstig so». Darauf: »Ingeborg Bengtsson, Flora Persson, Papa, Papa». Die Sprache stark dysarthrisch, verwaschen, schnell, stotternd, oft mit Logoklonie, in überstürzte Artikulation übergehend, wodurch oft hochgradig schwerverständlich. Monotone Stimme. Aufmerksamkeit erheblich herabgesetzt, flüchtig. Recht zugänglich, plaudert mitunter ohne sich um die Frage zu kümmern. Kann nur wenige, die einfachsten Fragen beantworten. Die Antworten sind äusserst dürftig, meistens nur ein oder ein paar Worte, bisweilen agrammatisch.

Nachsprechen (ich bin den ganzen Sommer am Lande gewesen) »den ganzen Sommer am Lande». Reihensprechen (Wochentage) lässt Freitag aus. (Monate) richtig bis August, kann dann nicht weiter. (Zählen 1—20) langsam, aber richtig. (Alphabet) liest a, b, c, darauf »3, 4, 5, 6». Kann nichts vom Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: mehrere einfachere Gegenstände richtig. Prüfung auf Praxie (Winken bzw. in die Hände klatschen) etwas steif, im übrigen richtig. Pat. weiss ihren Namen und ihr Alter, nicht wann sie geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat und Tag jetzt, nicht die jetzige Jahreszeit, nicht wo sie ist, gar nicht wie lange sie hier gewesen ist. Weiss die Namen von drei ihrer Geschwister, den Namen des Vaters, aber nicht seinen Beruf, die Namen von ein paar Mitpatienten und von ein paar Personen des Personals, nicht ihren Heimatsort. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. (Was hast du heute zu Mittag bekommen?) »ja, ja». Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. (Was ist eine Gabel?) »Essen». (Tisch?) »darauf essen». (Stuhl?) »darauf sitzen». (Puppe?) »damit spielen». Kann Jæderholms 8- und 9-Jahresteste gar nicht fertig bringen. Kann gar nicht erzählen was sie heute gemacht hat. Auf eine erneuerte Frage was sie zu Mittag bekommen hat verbigeriert sie »Kartoffel». Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, über mittelweit, gleichgross, reagieren minimal auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus diverg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Bisweilen Bewegungsdrang wie oben geschildert. Grobe Kraft o. B. Angedeutete mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose. Reagiert auf Nadelstiche. Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuche etwas langsam, nicht ataktisch. Diadokokinesis langsam und ungeschickt. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Westphals paradoxes Phänomen unsicher. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Geht ohne Unterstützung, aber sehr langsam, starr und ungeschickt. Schleppt sich mit sehr kleinen, steifen Schritten weiter, gern etwas breitbeinig, mitunter in Seitenrichtung, mit steif, vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, adduzierten, mässig flektierten Kniegelenken, leicht einwärts gedrehten Füssen, starr flektierten Armen ohne Mitbewegungen. Die Füsse werden minimal von der Unterlage er-

hoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Wirkt ängstlich wenn sie gehen soll, steht zuweilen und trampelt eine zeitlang am gleichen Fleck, bevor sie ins Gehen kommt, wobei ab und zu ein unregelmässiger, grobschlägiger Tremor im ganzen Körper zu beobachten ist. Knickt mitunter recht stark mit den Beinen. Will auf einen Puff nach vorn fallen. Kann nicht, auch nicht wenn man sie an beiden Händen führt, auf andere Weise als oben geschildert gehen. Kann unmöglich laufen.

1. 4. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Quantitative Lichtperzeption. Lokalisiert nicht. Papillen gelbblass. Gefässe fadendünn. Peripher in der Retina auf beiden Seiten ausgebreitete Pigmentierungen vom pigmentosa-Typus.

16. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). Keine Zellen. W. R. im Liquor neg.

Dez. 1928. Elektrische Untersuchung der Muskulatur: Keine quantitativen oder qualitativen Veränderungen.

März 1929. Der Zustand der Pat. hat sich successiv weiter stark verschlechtert. Sitzt meistens stumpfsinnig und mit gebückter Haltung auf einer Bank. Greift zuweilen planlos umher, reibt sich am Körper. Kann mit nichts beschäftigt werden. Isst selbst, aber langsam, steif und ungeschickt. Muss im übrigen mit allem geholfen werden. Interessiert sich minimal für die Umgebung. Die Sprache ist allmählich fast verschwunden, kann das eine oder andere begreifliche Wort ausstossen, das oft iteriert wird, sonst meistens unartikulierte, lallende Laute. Stosst häufig stundenlang zwangsartig gewisse stereotype Worte oder unartikulierte Laute aus, z. B. »Essen», »ja, ja». Oft Logoklonie. Befolgt die einfachsten Aufforderungen, wie die Zunge herauszustrecken, obgleich langsam. Aufmerksamkeit stark herabgesetzt. (Wie heisst du?) »Elsi, Elsi». (Wo bist du jetzt?) »15 Jahre, 15 Jahre, ja ja». (Wie heissen deine Geschwister?) »15 Jahre, 15 Jahre».

Nachsprechen: Kann nur bisweilen einzelne Worte, keine Sätze nachsagen. Aufgefordert zu zählen sagt sie ein paar Zahlen in Unordnung. (Alphabet) iteriert einige Zahlen. Gefragt was eine Gabel, ein Tisch etc. ist, murmelt sie unartikuliert. Aufgefordert zu winken macht sie ungeschickte, langsame Andeutungen. Gesichtsausdruck sehr stumpfsinnig, steif, maskenartig. Recht häufig Zwangslachen und Zwangsweinen. Schreit ab und zu unmotiviert.

Der Gang hat sich successiv stark verschlechtert. Kann sich nun nur bisweilen mit grosser Schwierigkeit mit sehr kleinen steifen Schritten und etwas vorgebeugter, starrer Körperhaltung weiterschleppen. Adduzierte, flektierte Kniegelenke. Keine Mitbewegungen. Die Schrittlänge beträgt nicht mehr als einige cm. Erhebt die Fusssohlen kaum von der Unterlage. Knickt oft mit den Beinen, sinkt oft auf den Boden zusammen, schwankt, greift mitunter nach der Umgebung. Bleibt oft ängstlich auf demselben Fleck trampelnd stehen, bevor sie ins Gehen kommt. Fällt auf den geringsten Puff um. Romberg pos. Ausgesprochene Hypertonie von rigidem Typus in der Muskulatur. Die grobe Kraft erscheint diffus etwas herabgesetzt. Die Muskulatur etwas reduziert. Keine fibrillären Zuckungen. Elektrische Untersuchung o. B. Kein Klonus, keine Athetose. Westphals paradoxes Phänomen angedeutet. Reflexe wie früher. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht.

27. 3. 1929. Gehirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates, ausgeführt von Prof. EINAR SJÖVALL: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Dez. 1929. Weitere starke Verschlechterung. Murmelt bisweilen; jetzt nur unartikulierte Laute. Reagiert nicht auf Anreden. Liegt tief apathisch im Bett in starker Hockstellung, mit dem Kinn gegen den Thorax, vornübergebeugten Oberkörper, stark flektierten Hüft-, Knie- und Ellbogengelenken; die Füsse in mässiger Plantarflexions-Supinationsstellung. Kann seit ein paar Monaten selbst nicht essen, nicht stehen, nicht gehen, kann nur mit kräftiger Stütze sitzen, fällt sonst wie ein Stück Holz um. Harn und Fäzes gehen ins Bett. Starke Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Keine Kontrakturen. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Sehnen- und Bauchreflexe wie früher. Oppenheim und Babinski neg. Hochgradige Bewegungsarmut und -verlangsamung. Von Zeit zu Zeit jedoch ziemlich kontinuierlicher Bewegungsdrang mit kleinen, langsamen, ungeschickten, greifenden und kratzenden Bewegungen. Kann sich im Bett etwas drehen.

17. 5. 1930. Gestorben. Histologische Untersuchung des Gehirns, ausgeführt

von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 4, 1924: 9, 1925: 12, 1926: 33, 1927: 41, 1928: 23, 1929: 23.

Alfhild L. (Schwester der vorigen). S I, P II—III. Geb. 10. 11. 1905. Aufg. 8. 3 1915 in *D. S. S.* Partus o. B. Gang und Sprache stellten sich im gewöhnlichen Alter ein und sie entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Laut Angabe des Vaters soll der Prov.-Arzt gesagt haben, dass die Sehnerven gelähmt seien. Ist zwei Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Gleichzeitig wurde psychische Abnormität festgestellt.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Körperlänge 136 cm. Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Amaurosis. Sieht nur die grössten Buchstaben in Schriftproben. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Pat. ist stumpfsinnig, hilft sich teilweise selbst. Auffassung von Personen, Ereignissen, Zeit und Raum in hohem Grade herabgesetzt. Äussert nur einzelne Worte. Kann nicht darüber Bericht erstatten was geschehen ist oder gesagt worden ist. Scheint sich abstrakte Begriffe nicht aneignen zu können. Kann gewöhnliche Gegenstände identifizieren. Wurde seit 1918 in der Asylabteilung der Anstalt gepflegt. Seit 1920 epileptische Anfälle. Gest. am 15. 8. 1921. »Tbc. pulmon.».

Katamnestisch: Wurde zunehmend dement, apathisch, weinerlich und wirr. Die Sprache allmählich schlechter, die letzten Lebensjahre so schnell, stotternd und verwaschen, dass sie erheblich schwerverständlich war. Die letzten Lebensjahre konnte sie kaum etwas sprechen. Der Gang wurde schlechter, sie ging zunehmend steif, langsam, mit kleinen schleppenden Schritten, schwankend. Häufige epileptische Anfälle.

FAMILIE 17.

Der Vater des Prob., Arbeiter, 44 Jahre, laut Auskunft gesund. Lues wird verneint.

Die Mutter des Prob., 42 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. W. R. im Blut neg. (Verf.).

Eine Schwester der Muttersmutter der Vatersmutter des Prob., Lisa, geb. 10. 2. 1790. Laut H. L.: »Taub und dumm, 1822 in die Irrenanstalt Växjö aufgenommen».

Der Vater der Muttersmutter des Prob. hatte einen Bruder, dessen Sohn, Johan, 75 Jahre, laut Angaben des Provinzialarztes im Ort seit der Kindheit an typischen epileptischen Anfällen gelitten hat und in einer Versorgungsanstalt gepflegt wird.

Ein Bruder dieses Johan hat zwei Söhne von 25 und 28 Jahren, die an Littles Krankheit + Imbezillität leiden (ophthalmoskopisch o. B.) (Dr. Kihlstedt).

Bertil R. P I—III. Geb. 10. 2. 1914. Aufg. 17. 8. 1925 in *V. A.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum Alter von 6—7 Jahren, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, laut Angabe »nach Gehirnentzündung» (nicht vom Arzt konstatiert) beobachtet wurde. Pat. soll zu dieser Zeit mit Husten und Fieber krank gewesen sein. Untersucht am 8. 12. 1921 von Prof. F. Ask: Atrophia nervi optici bilateralis. Dünne Gefässe. Atrophische Sehnerven. Visus oc. amb. = einigermassen gutes peripheres Sehen. Pat. wurde am 22. 8. 1923 in die Blindenschule Växjö aufgenommen und von dort am 11. 6. 1925, da er ausserstande war sich den Unterricht zugutezumachen, entlassen. Keine dortige Augendiagnose. Seit Juli 1923 typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Zuckungen.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Normale Körperentwicklung. Innere Organe o. B. Spricht gut in ganzen Sätzen. Motilität o. B. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Romberg neg. Kein Nystagmus. W. R. im Blut neg. Führt sich gut auf. Isst gut, zieht sich selbst an. Freundlich. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici. Visus oc. amb. = geringe quantitative Lichtperzeption. Defekte Projektion.

Status März 1928 (Verf.): Normale Körperentwicklung. Gutes Allgemeinbefinden. Stark abstehende Ohren. Schädel- und Gesichtsform im übrigen o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Haut, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Psychisch: Recht zurückgeblieben, ziemlich stumpfsinnig, etwas weinerlich und reizbar. Hilft sich mit allem selbst. Spielt. Jähzornig, eigensinnig. Ziemlich stumpfsinniger Gesichtsausdruck. Ist zugänglich, recht gesprächig. Aufmerksamkeit ziemlich herabgesetzt und flüchtig. Drückt sich in kurzen, recht dürftigen Sätzen aus. Die Sprache etwas dysarthrisch, besonders hervortretend bei längeren Worten, i. ü. o. B. Monotone Stimme. Kann nur einfache Fragen beantworten.

Nachsprechen: Sagt einfache Sätze nach. Reihensprechen (Wochentage) richtig. (Monate) zählt mehrere auf, aber zuweilen nicht in richtiger Folge. (Zählen 1—20) richtig. Kann den Vaterunser richtig. Gegenstandbezeichnen: richtig. Keine Apraxie. Pat. weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat und Tag jetzt, weiss dass es Winter ist, weiss wo er ist, und einigermassen wie lange er hier gewesen ist. Weiss die Namen seiner Eltern und Geschwister, seines Heimatsortes, mehrerer Mitpatienten und des Personals. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Kann einfache Unterschiedsfragen (Jæderholms 8-Jahrestest) beantworten, aber gar nicht die 9- und 10-Jahresteste. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz nicht wiedergeben. Kann mit Hilfe in kurzen dürftigen Sätzen erzählen was er während des Tages gemacht hat. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren trägt auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Grobe Kraft o. B. Keine Hypertonie oder Athetose, kein Klonus oder Tremor. Keine Ataxie. Die Sensibilität erscheint einigermassen vorhanden. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg. Gang: Geht mit auffallend steifer Körperhaltung, etwas langsam, leicht breitbeinig. Kann etwas laufen, aber ziemlich starr, langsam und breitbeinig mit ziemlich kleinen, trampelnden Schritten.

4. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne und Pandy neg. 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

27. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Keine quantitative Lichtperzeption. Papillen blass mit dünnen Gefässen. Peripher in den Augenhintergründen einzelne Pigmentierungen vom pigmentosa-Typus.

März 1929. Der Zustand des Pat. hat sich wesentlich verschlechtert. Ist zunehmend dementer, stumpfsinniger, weinerlich und reizbar geworden. Kann nun Blindenschrift weder lesen noch schreiben, was er früher gekonnt hat. Ist mehr und mehr unaufmerksam und vergesslich geworden. Kann mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache hat sich verschlechtert. Ist nun ziemlich dysarthrisch, verwaschen, stotternd, schnell, wodurch bisweilen recht schwerverständlich. Monotone Stimme. Recht häufig Rededrang, ein ziemlich stereotypes, inhaltsloses Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz. Auffallende Wortarmut. Der Gang hat sich successiv wesentlich verschlechtert. Geht sehr starr, langsam, ungeschickt, gern etwas breitbeinig, mit relativ kleinen, steifen Schritten, etwas vorgebeugtem Kopf und Oberkörper, flektierten Kniegelenken. Keine Mitbewegungen der Arme, die gewöhnlich flektiert gehalten werden. Erhebt die Füsse recht schlecht von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Kann einige Schritte laufen, aber sehr steif, ziemlich langsam, breitbeinig, mit recht kleinen steifen, trampelnden Schritten. Romberg neg. Keine sichere Hypertonie. Neurologisch im übrigen wie früher.

5. 2. 1930. Gehirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1925: 11, 1926: 4, 1927, 9, 1928: 11, 1929: 20.

Marta R. (Schwester des vorigen). S I—III. Geb. 12. 2. 1921. In keine Anstalt aufgenommen. Untersucht in der Augenpol. in Lund am 15. 12. 1928: Visus $^4/_{60}$ oc. amb. Skiaskopisch: Emmetropie. Ophthalmoskopisch: Papillen blass, gut begrenzt. Arterien fadendünn. Keine abnorme Pigmentierung.

Am gleichen Tag untersucht vom Verf.: Die Mutter d. Pat. teilt mit: Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis Sommer 1928, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist seit Aug. 1928 in die Kleinkinderschule gegangen. Bisher ist keine Epilepsie beobachtet worden. Form des Schädels und Gesichts o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Haut, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Etwas zurückgeblieben, ist doch aufgeweckt und lebhaft. Interessiert von der Umgebung. Zugänglich und gesprächig. Sprache o. B. Spricht in Sätzen. Weiss Namen und Alter, Namen der Eltern und Geschwister sowie ihren Heimatsort. Weiss wo sie jetzt ist, weiss nicht wann sie geboren ist, weiss die jetzige Jahrzahl, nicht Monat oder Tag. Kann die Namen der Wochentage und Monate. Kann in kurzen Sätzen einigermassen über die Verhältnisse zuhause berichten sowie über was sie heute gemacht hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine vierziffrige Zahl. Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren o. B. Ophthalmoskopisch siehe oben. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Motilität, Sensibilität, Reflexe und Gang o. B. Romberg neg. Keine Ataxie. W. R. im Blut neg.

FAMILIE 18.

Der Vater des Prob., Pachtbauer, 43 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 37 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Hat einen Abort gehabt. (Verf.).

Eine Schwester der Vatersmutter des Prob., Karolina, laut dem Pfarramt: »Hat keine Kenntnisse».

Arne K. P I—III. Geb. 9. 5. 1917. Aufg. 11. 1. 1928 in *V. A.* Partus o. B. Lernte in gewöhnlichem Alter zu gehen, zu sprechen im Alter von 3 Jahren. Im übrigen normale Entwicklung bis zum Alter von 7 Jahren, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Untersucht auf der Augenklinik in Lund am 25. 2. 1926 (Nr. 380): Retinitis pigmentosa? e Lues hereditaria? Papillen blass aber ohne distinkte Grenzen. In der Peripherie sieht man unregelmässig kleine Pigmentierungen. Visus oc. amb. = quantitative Lichtperzeption. Pat. wurde am 22. 8. 1926 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo er am 2. 6. 1927 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici. W. R. im Blut (dort genommen) neg. — Seit Sommer 1927 typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in V. A. (Verf.): Körperlänge 147 cm. Gutes Allgemeinbefinden. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 51 cm. Die vierte Zehe beider Füsse mit der fünften verwachsen. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem im übrigen, Haut und äussere Genitalien o. B. W. R. im Blut neg. Psychisch: Ziemlich zurückgeblieben und stumpfsinnig, recht weinerlich und reizbar. Hilft sich selbst, spielt etwas, ist zugänglich. Aufmerksamkeit ziemlich herabgesetzt, flüchtig. Drückt sich in kurzen, dürftigen Sätzen aus. Bisweilen ein gewisser Rededrang, wobei er ein ziemlich stereotypes und dürftiges Geplapper mit auffallender Perseverationstendenz prästiert. Die Sprache etwas dysarthrisch, besonders hervortretend bei längeren Worten. Monotone Stimme. Stumpfsinniger, steifer Gesichtsausdruck mit wenig und stereotyper Mimik.

Nachsprechen: Sagt einfache Sätze nach. Reihensprechen (Wochentage) lässt Samstag aus, sonst richtig. (Monate) »Januar, Februar, März, Juni, Februar, März». (Zählen 1—20) überspringt mehrere Zahlen. Kann nichts vom Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: richtig. Prüfung auf Praxie o. B. Pat. weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat oder Tag jetzt, weiss dass es Winter ist, weiss wo er ist. (Wie lange bist du in Lund gewesen?) »nicht

lange». Weiss nichts Näheres. Weiss die Namen seiner Eltern, Geschwister, seines Heimatsortes sowie einiger seiner Mitpatienten. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Weiss was er zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine vierziffrige Zahl. (Was ist eine Gabel?) »damit essen». (Tisch?) »essen, Teller darauf zu haben». (Stuhl?) »man soll darauf sitzen». (Puppe?) »damit spielen, habe keinen Schlüssel zu meinem Kasten». (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege?) »die Fliege ist klein». (Glas und Holz?) »das ist Holz». Kann Jæderholms 9- und 10-Jahresteste gar nicht fertig bringen. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz nicht wiedergeben. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren auf Licht, aber recht träge. Ophthalmoskopisch siehe unten. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven o. B. Motilität, Sensibilität o. B. Keine sichere Hypertonie. Kein Klonus, Tremor oder Athetose. Keine Ataxie. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg. Gang: Geht recht steif und langsam, mit etwas vorgebeugter, starrer Körperhaltung. Keine Mitbewegungen der Arme. Kann laufen, obgleich steif, recht langsam, etwas breitbeinig.

8. 4. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. Rosengren): Visus oc. amb. = quantitative Lichtperzeption. Lokalisiert nicht exakt. Papillen atrophisch mit fadendünnen Gefässen. Die Augenhintergründe zeigen einen grossen Reichtum an Pigment, das feinkörnig und fast gleichmässig über die ganze Ausdehnung des Fundus verteilt ist. Zwischen den Pigmentkörnchen tritt eine helle, fast atrophische Zeichnung hervor. In der Peripherie kommt an einzelnen Stellen eine Pigmentzeichnung von Gefässnetzaussehen vor.

18. 5. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor. Nonne neg. Pandy (+). Keine Zellen. W. R. im Liquor neg.

Mai 1929. Der Zustand d. Pat. hat sich auffallend verschlechtert, er ist mehr dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar. Kann mit nichts beschäftigt werden. Häufig Rededrang, ein stereotypes, ziemlich unzusammenhängendes Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz. Die Sprache hat sich bedeutend verschlechtert, mehr dysarthrisch, verwaschen, stotternd, schnell, bisweilen mit Logoklonie, wodurch mitunter ziemlich schwerverständlich. Der Gang hat sich wesentlich verschlechtert. Geht ohne Unterstützung, aber sehr starr, langsam, ungeschickt, mit recht kleinen, steifen Schritten, mässig flektierten, etwas adduzierten Kniegelenken, etwas vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper. Keine Mitbewegungen der Arme, die in der Regel mehr oder weniger flektiert gehalten werden. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Die Füsse werden ziemlich wenig von der Unterlage erhoben. Kann nur einige Schritte laufen, sehr langsam, steif, recht breitbeinig, mit kleinen, trampelnden Schritten. Tritt beim Gang mit der ganzen Fusssohle auf. Grobe Kraft o. B. Zuweilen angedeutete mobile Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose. Keine Ataxie. Sehnen- und Bauchreflexe wie früher. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg. Etwas Acrocyanose der Hände und Füsse.

29. 1. 1930. Gehirnpunktion. Histologische Untersuchung des Punktates, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1928: 2, 1929: 9.

FAMILIE 19.

Der Vatersvater und die Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Landwirt, gest. im Alter von 71 Jahren, laut Angabe gesund. Lues wird verneint.

Die Mutter des Prob., 65 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Zwei totgeborene Kinder. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Vatersschwester des Prob., Clara, gest. im Alter von 30 Jahren. Seit dem Alter von 20 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen, die einige Minuten gedauert haben. Diese pflegten mehrmals im Monat aufzutreten

und hielten bis zum Tode an. Wurde zunehmend stumpfsinnig, konnte wenig arbeiten. Nicht asyliert. Wahrscheinliche Diagnose: Epilepsia.

Der Vatersbruder des Prob., Jan, gest. im Alter von 66 Jahren. Seit der Kindheit einfältig und zurückgeblieben, bescheiden. Konnte nur die einfachsten Arbeiten ausführen. Es scheinen keine schizophrenen Symptome vorhanden gewesen zu sein. Nicht asyliert. Diagnose: Imbecillitas.

Selma G. P I—III. Geb. 14. 2. 1904. Aufg. 25. 8. 1917 *in D. S. S., nach V. A. überführt* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 9. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Ist drei Semester in die Kleinkinderschule gegangen. Gleichzeitig zunehmende Stumpfsinnigkeit. Untersucht am 9. 7. 1917 von Dr. H. Wahlby: Atrophia nervi optici oc. amb. — Seit dem Alter von 12 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung, Allgemeinbefinden gut. Hinsichtlich Mundhöhle, Skelettsystem, Haut, innere Organe o. B. Besitzt gegenwärtig Leitsehvermögen. Gehör o. B. Spricht stossend, ungleichmässig, bisweilen mit verwaschener Artikulation. Drückt sich teils in kurzen Sätzen, teils in einzelnen Worten aus. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich gut auf; zuweilen ohne Ursache heiter. Aufmerksamkeit etwas herabgesetzt. Fasst Personen und Gegenstände in der Umgebung wie auch einfachere Fragen auf. Kann einfache Schlüsse ziehen und scheint sich abstrakte Begriffe aneignen zu können. 5. 12. 1922: Unrein. Der Harn geht in die Kleider. Periodisch unruhig, zerreist sich das Haar. Spricht nur einzelne Worte, verwaschen, geht langsam, schleift mit den Beinen. Hält sich mit der einen Hand beständig an der Kehle, auch wenn sie geht. Gibt an dass sie einen Stein im Hals hat. Uninteressiert für die Umgebung. Sitzt still ohne etwas zu unternehmen. Sieht apathisch und bekümmert aus. Antwortet einsilbig auf Fragen, gewöhnlich nur mit »ja» oder »nein». Kann einfache Aufträge ausführen, z. B. sich auf einen Stuhl zu setzen. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Retinitis pigmentosa + Atrophia nervi optici oc. amb. 12. 9. 1924: Den ganzen Sommer hindurch unruhiger als gewöhnlich. Schreit. Hat zeitweise die Kleider ausziehen wollen. Jan. 1927: Zwei epileptische Anfälle diesen Monat. Vorher während mehreren Jahren keine solchen.

Status Juni 1927 (Verf.): Der Zustand hat sich allmählich stark verschlechtert. Bedeutend abgemagert und marantisch. Decubitus am Gesässe. Sieht blass und heruntergekommen aus. Körperlänge 154 cm. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht. Psychisch: Pat. liegt beständig tief apathisch und dement im Bett. Muss gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gehen ins Bett. Zeigt keine Interesse für die Umgebung. Sehr stumpfsinniges, starres Maskengesicht. Reagiert nicht auf Anreden. Stosst zuweilen unartikulierte, lallende Laute aus. Kann zuweilen ein undeutliches »aj» murmeln, wenn man sie von der Stelle zu bringen versucht. Kann sonst kein begreifliches Wort äussern. Keine Katalepsie. Befolgt keine Aufforderungen.

Neurologisch: Pupillen rund, über mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch: Gelbblasse Papillen, Gefässe fadendünn, kaum bemerkbar. Peripher reichlich diffuse knochenkörperchenartige Pigmentierungen. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Ausserordentlich starke Bewegungsarmut und -verlangsamung. Bisweilen ein gewisser Bewegungsdrang, langsame, steife, ungeschickte, zupfende oder kratzende Bewegungen von geringer Exkursionsweite. Kann sich im Bett etwas wenden. Pat. liegt im Bett in starker Hockstellung mit stark vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, das Kinn den Thorax tangierend, stark flektierten Hüft-, Knie- und Ellbogengelenken, die Füsse in mässiger Flektions- und Supinationsstellung, etwas einwärts gedreht. Die grobe Kraft kann nicht näher geprüft werden. Die Muskulatur stark reduziert, diffus. Fibrilläre Zuckungen. Kräftige Hypertonie von rigidem Typus in der Muskulatur. Die Beine können nur unter Überwindung eines recht bedeutenden Widerstandes teilweise ausgestreckt werden, mit den Armen geht dies etwas leichter. Kein Klonus, Tremor oder Athetose.

Reagiert auf Nadelstiche mit kleinen, ungeschickten Abwehrbewegungen. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski unsicher. Bei ein paar Gelegenheiten doch bilateral pos. Romberg pos.

Kann nur kurze Zeit ohne Unterstützung stehen, breitbeinig, unsicher, schwankend, mit stärker flektierten, adduzierten Kniegelenken, stark vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper. Wirkt hierbei ängstlich, jammert, fällt wiederholt auf den Boden zusammen. Kann unmöglich ohne Unterstützung gehen. Mit kräftiger Unterstützung kann sie sich ein paar Schritte vorwärts schleppen; äusserst unsicher, steif und langsam, in starker Hockstellung, mit sehr kleinen, starren, schleppenden Schritten. Die Füsse werden nicht von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Knickt wiederholt stark mit den Beinen, wobei sie oft im ganzen Körper zittert. Sinkt beständig auf den Boden zusammen. Fällt auf den geringsten Puff um. Kann ohne kräftige Stütze nicht sitzen.

25. 10. 1927. Gest. nach zunehmenden Marasmus. Konnte die letzte Zeit weder gehen oder stehen, auch nicht mit Unterstützung. Sektion verweigert.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1927: 2.

Signe G. (Schwester der vorigen). S I—III. Geb. 9. 11. 1900. Nicht in Anstalt aufg.

Katamnestisch: Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 9. Lebensjahr, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Untersucht am 6. 8. 1910 von Prof. G. Ahlström: Atrophia nervi optici. Papillen blass, gut begrenzt, Gefässe dünn. Visus oc. amb. = Fingerzählen 4 m. — Seit dem 12. Lebensjahr epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen im ganzen Körper. Dann von Jahr zu Jahr mehr stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Das Gedächtnis verschwand successiv. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Verstand die letzten Lebensjahre gar nichts. Die Sprache wurde zunehmend schlechter, schneller, verwaschen und schwerverständlich, verschwand zuletzt ganz, sodass sie die letzten Lebensjahre nur »ja» oder unartikulierte Laute herausbringen konnte. Der Gang wurde allmählich schlechter, sie ging mehr und mehr langsam und schwankte mit kleinen, schleppenden Schritten und gebeugten Knien. Das letzte Lebensjahr konnte sie kaum gehen oder stehen. Musste damals gefüttert und mit allem geholfen werden. Lag starr und zusammengekrümmt im Bett. Immer häufigere epileptische Anfälle. Magerte unerhört. — Gest. am 5. 5. 1919 an »Fallsucht».

FAMILIE 20.

Der Vater des Prob., Landwirt, 46 Jahre, laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 48 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. (Verf.).

Die Vatersschwester des Prob., Anna, 45 Jahre. Wurde im Alter von 35 Jahren asyliert. Seit dem Alter von 31 Jahren psychotisch mit zunehmender Stumpfsinnigkeit, abwechselnd mit impulsiven Unruheäusserungen, sowie Negativismus, Autismus, Sperrung und Paramimien und Mutismus. Starke katatone Verblödung. Diagnose: Katatone Form von Dementia præcox.

Der Vatersbruder des Prob., Aron, 44 Jahre. Wurde im Alter von 37 Jahren in die Irrenanstalt Vänersborg aufgenommen. Später in die Irrenanstalt Hälsingborg. Seit dem Alter von 33 Jahren psychotisch mit paranoiden Ideen, zunehmender Stumpfsinnigkeit, Autismus, Halluzinationen, Paramimien. Starke katatone Verblödung. Diagnose: Katatone Form von Dementia præcox.

Der Vatersvater des Prob., Trinker.

Zwei Brüder der Muttersmutter des Prob. waren Trinker.

Ein Bruder des Vaters der Muttersmutter soll an »Fallsucht» gelitten haben.

Ein Andergeschwisterkind des Prob., Erik, 46 Jahre, taubstumm. Wurde seit dem Alter von 40 Jahren asyliert. Seit dem Alter von 37 Jahren psychotisch mit Charaktersveränderung, was sich in allmählich zunehmender Stumpfsinnigkeit abwechselnd mit Impulsivität kundgab. Laut dem Journal wurde Pat. sehr von Gehörshalluzinationen belästigt. Diagnose: Taubstummheit + Dementia præcox.

Die Mutter dieses Eriks war »hysterisch», sein Vater »eigentümlich». Von den fünf Geschwistern Eriks ist einer Landstreicher, ein anderer »blöde».

Axelia K. P I—III. Geb. 23. 10. 1911. Aufg. 18. 8. 1922 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Gang und Sprache stellten sich im gewöhnlichen Alter ein. Im übrigen entwickelte sie sich normal bis zum 7. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, beobachtet wurde, laut Angabe nach Influenza. Untersucht am 26. 7. 1919 in der Augenpol. des Sahlgrenschen Krankenhauses in Göteborg: Retinitis pigmentosa oc. amb. Papillen unbedeutend missfarbig. Beide Augenhintergründe mit dünnen Gefässen und fleckiger Pigmentatrophie. Visus oc. amb. 0,5/60. W. R. im Blut neg. — Seit Juli 1920 epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Pat. wurde am 24. 8. 1921 in Tomteboda aufgenommen, von wo sie wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen am 16. 12. 1921 wieder entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb.; retinitische Atrophie der Papillen. Schnupftabakähnliches Pigment über den ganzen Fundus. Ausserdem peripher einzelne verzweigte Pigmentherde. Visus oc. dxtr. = Lichtperzeption, oc. sin. = Handbewegungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Guter Allgemeinzustand. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Haut, Muskulatur und Skelettsystem o. B. Kann nur Licht wahrnehmen und sich etwas führen. Gehör o. B. Artikulation o. B. Sprache schnell. Spricht in kurzen Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Versucht sich selbst zu helfen. Gehorcht nicht gern. Hochgradig streitsüchtig und vorlaut. Gemütsstimmung reizbar. Aufmerksamkeit sehr wechselnd. Wirre Geistestätigkeit und Urteilskraft, vermindertes Gedächtnis. Ist in vorgelegten Aufgaben nicht ausdauernd. Nov. 1922: In hohem Grade störend. 19. 1. 1923: Plaudert viel, meistens über ihr Heim, einigermassen klar. Streitsüchtig, schreit oft. Nicht von der Umgebung interessiert. Weiss wo sie ist. Hat dagegen sehr schlechte Zeitauffassung. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici + Chorioiretinitis oc. amb. 7. 2. 1923: Lumbalpunktion. Blutige Flüssigkeit. W. R. neg. Hg-Schmierkur ut aliquid. 13. 7. 1927: Der Zustand hat sich das letzte Jahr zunehmend, sowohl physisch wie psychisch verschlechtert. Reagiert nur unbedeutend auf Ansprechen. Antwortet mit einzelnen, stotternden Worten, die man nicht versteht. Der Gang allmählich schlechter, mit kleinen trippelnden, schleppenden Schritten, etwas gebeugten Knien. Musste die letzte Zeit zum Stuhl getragen werden, wo sie zusammengekauert gesessen ist. Das letzte Halbjahr hat sie einige Perioden von Unruhe gehabt, wobei sie geschrien und sich im Bett herumgeworfen hat. Bei der heutigen Untersuchung starke Hypertonie in der Muskulatur der Arme und Beine. Patellarreflexe schwach. Babinski pos. Sieht mager und schlecht aus. Hat seit 1925 13 kg abgenommen.

Status Aug. 1927 (Verf.): Stark abgemagert, marantisch. Blass und heruntergekommen. Decubitus am Rücken und Gesäss. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht. Psychisch: Pat. liegt beständig, tief dement und stumpfsinnig im Bett. Muss gefüttert und mit allem geholfen werden. Reagiert nicht auf Ansprechen. Wendet höchstens ein wenig den Kopf und murmelt unartikuliert. Kann kein verständliches Wort äussern. Kein Interesse für die Umgebung. Befolgt keine Aufforderungen. Jammert zuweilen. Sehr apathisches, starres Maskengesicht. Geifert. Keine Katalepsie. Ein gewisser Negativismus, wenn man an ihr rühren will.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch siehe oben. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Facialis erscheint o. B. Gehör anscheinend erhalten. Ausserordentlich starke Bewegungsarmut und -verlangsamung. Bisweilen angedeuteter Bewegungsdrang. Macht einige kleine, steife, langsame, greifende, unregelmässige Bewegungen. Dreht sich mitunter unbedeutend im Bett. Pat. liegt mit stark vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, dass Kinn auf den Thorax herabgedrückt, stark flektierten Hüft-, Knie- und Ellbogengelenken. Die Füsse in angedeuteter Flexions-Supinationsstellung, etwas einwärts gedreht. Die grobe Kraft kann nicht geprüft werden. Die Muskulatur diffus stark reduziert. Zuweilen fibrilläre Zuckungen. Starke Hypertonie der Muskulatur von rigidem Typus. Keine definitiven Kontrakturen. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Sehnenreflexe vorhanden, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim

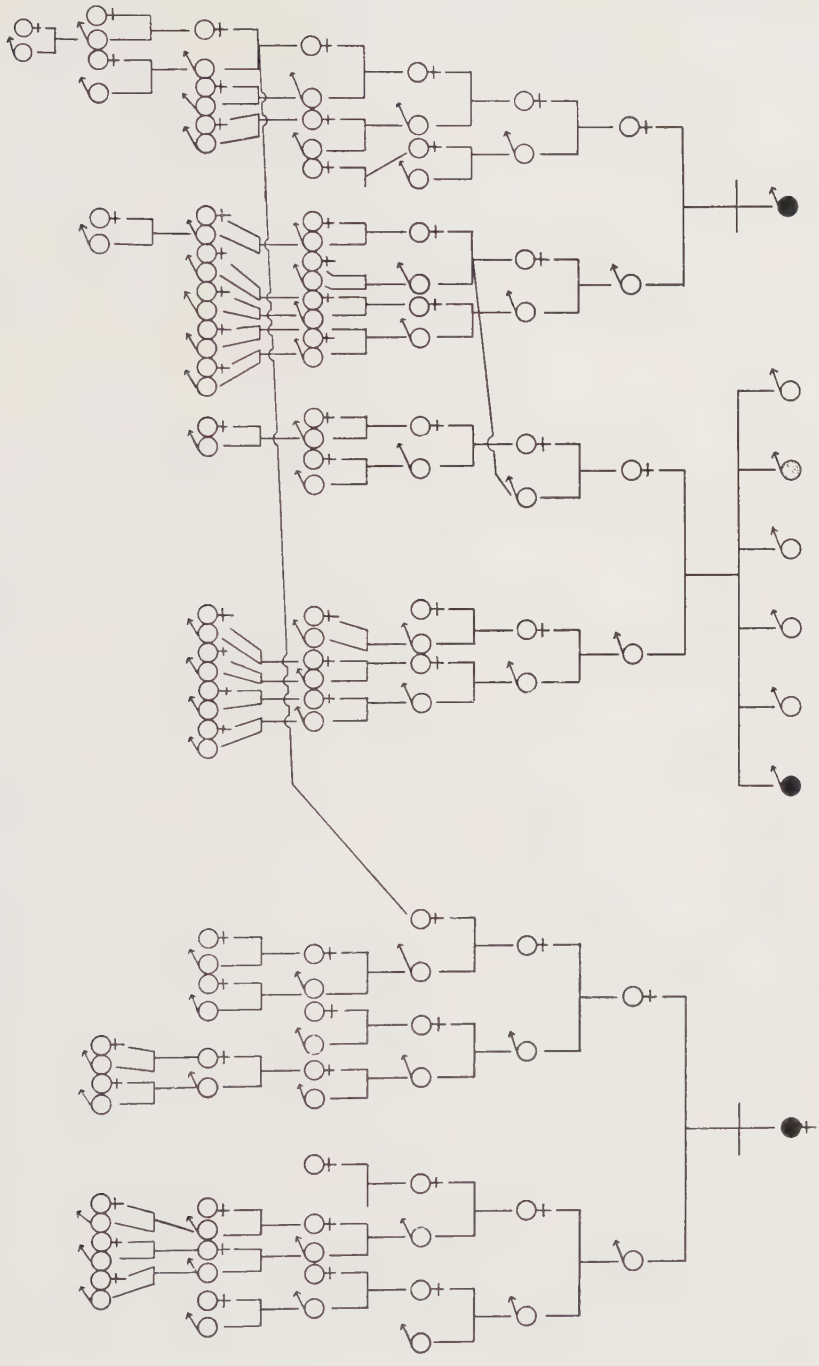


Fig. 7. Stammbaum 20, 20 A und 20 B (Ausschnitt).

und Babinski bilateral pos. Bei einigen Untersuchungsgelegenheiten doch unsicher. Romberg pos.

Kann nicht ohne Unterstützung stehen. Sinkt auf den Boden zusammen. Kann nur mit kräftiger Stütze sitzen. Fällt sonst wie ein Stück Holz um. Mit Unterstützung kann sie sich eine Weile stehend halten, ziemlich breitbeinig, stark vorgebeugt, mit adduzierten, stark flektierten Kniegelenken. Wirkt hierbei unruhig. Jammert. Sinkt wiederholt auf den Boden zusammen, wobei mitunter ein unregelmässiger, grobschlägiger Tremor im ganzen Körper beobachtet wird. Mit kräftiger Unterstützung kann sie sich ein paar Schritte äusserst langsam, starr und ungeschickt, in starker Hockstellung, mit sehr kleinen, steifen, schleifenden Schritten weiterschleppen. Erhebt die Füsse nicht von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Sinkt wiederholt auf den Boden zusammen.

6. 11. 1927. Gestorben. Sektion verweigert.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1922: 3, 1923: 3, 1924: 4, 1925: 32, 1926: 22, 1927: 22.

FAMILIE 20 A.

Der Vater des Prob., Meier, 61 Jahre, laut Angabe gesund. Lues wird verneint.

Die Mutter des Prob., 63 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. (Verf.).

Der Bruder des Prob., Fabian, 28 Jahre, immer psychisch zurückgeblieben. Es ist ihm in der Schule schlecht gegangen. Bescheiden und arbeitsam. Diagnose: Imbecillitas.

Der Vatersbruder des Prob., Anders, starb im Alter von 20 Jahren; war Idiot seit der Geburt, nicht in Anstalt aufg. Nähere Auskünfte fehlen.

August R. S I, P II—III. Geb. 4. 3. 1891. Aufg. 1. 1. 1907 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 8. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Besuchte Dr. HAMMARSTRÖM, der laut Mitteilung der Eltern gesagt haben soll, dass die Sehnerven gelähmt seien. Seit der gleichen Zeit epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen. Ist eine Zeit in die Kleinkinderschule gegangen. Ärztl. Attest in D. S. S., datiert 5. 11. 1906: Das Gehvermögen hat nach und nach abgenommen. Das Vermögen zu sprechen und lesen ist verschwunden, aber das Gehör blieb erhalten. Gesichtsausdruck starr, Schädelform o. B. Kann wenige einfachere Fragen über Essen und natürliche Bedürfnisse mit »ja» oder »nein» beantworten. Kann nun nicht mehr sagen. Lenkt seine Aufmerksamkeit auf Gesang aber kaum auf etwas anderes. Kein Urteil und Gedächtnis, kein Wille. Gemütsstimmung apathisch. Befolgt im allgemeinen die Aufforderung still zu sein.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung, Allgemeinbefinden schlecht. Schlechter Ernährungszustand. Atrophische Muskulatur, in den Flexoren der Beine etwas kontrahiert. Ist blind. Gehör vorhanden. Innere Organe o. B. Kann nur einzelne Worte äussern. Artikulation undeutlich. Kann sich durch Sprechen gar nicht verständlich machen. Kann gehen, aber tastend und strauchelnd. Hat seit der Aufnahme einen epileptischen Anfall gehabt. Kann sich selbst mit nichts helfen. Bedarf beständig Hilfe und Aufsicht. Verunreinigt sich bisweilen. Ist schreierisch, unruhig. Versteht einigermassen Fragen und Anreden, so dass er für Lobsprüche nicht unempfänglich ist. Mitunter murmelt und gestikuliert er. Kein Wissen. 27. 2. 1907: Ein paar epileptische Anfälle. 25. 5. 1907: Magert trotz grossen Appetit. Ist zuweilen apathisch. 28. 7. 1907. Decubitus. 13. 8. 1907. Gestorben. »Epilepsia + Debilitas congenita».

Katamnestisch: Seit dem Auftreten der Blindheit und der epileptischen Anfälle wurde er von Jahr zu Jahr stumpfsinniger und vergass was er gelernt hatte. Die Sprache wurde successiv schlechter, zunehmend stotternd und verwaschen, verschwand schliesslich ganz. Der Gang wurde allmählich schlechter, er ging mehr und mehr langsam und schwankend mit kleinen schleppenden Schritten, vorgebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel oft um, wollte sich überall stützen.

FAMILIE 20 B.

Prob. in Fam. 20 B und in Fam. 20 A sind Geschwisterenkel.

Prob. in Fam. 20 und die Mutter des Prob. in Fam. 20 B sind Geschwisterurenkel.

Der Vater des Prob., Tapezierer, gest. im Alter von 46 Jahren an Tbc. pulmon. War im übrigen gesund.

Die Mutter des Prob., 35 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. (Verf.).

Ein Vetter des Prob. soll Chorea gehabt haben.

Ein Neffe der Muttersmutter des Prob. hatte ein Kind, Joel, 24 Jahre. Wird in der Anstalt Johannesberg für Schwachsinnige auf Grund von Epilepsia gepflegt: Seit früher Kindheit epileptische Anfälle, psychisch recht dement, ophthalmoskopisch o. B.

John A. S I—II, P III. Geb. 23. 4. 1917. Aufg. 22. 8. 1925 in die Blindenschule *Växjö*. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 6. Lebensjahr, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist ein Jahr in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 16. 1. 1925 von Prof. F. Ask: Atrophia nervi optici. Visus oc. dxtr. = Fingerzählen $2^1/_2$ m, oc. sin. = Fingerzählen 3 m. Dünne Retinalgefässe und leicht atrophische Papillen gleichwie bei Retinitis pigmentosa. Dev. conjugée meist rechts. Fixiert nicht. Skiaskopisch: + 2 Dioptrien. W. R. im Blut neg. — Pat. wurde von der Blindenschule Växjö im Juni 1928 entlassen, da er ausserstande war sich den Unterricht zugutezumachen. Dortige Augendiagnose: Atrophia nervi optici. W. R. im Blut neg.

Status zuhause 7. 5. 1929 (Verf.): Laut Angabe der Mutter hat Pat. seit Mittsommer 1928 wiederholte epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen gehabt. Ist die letzten Jahre zunehmend stumpfsinnig und eigensinnig geworden. Spielt wenig, will am liebsten apathisch dasitzen. Isst selbst. Zieht sich selbst an. Status: Normale Körperentwicklung, gutes Allgemeinbefinden. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 52 cm. Otitis med. chron. sin. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem, Haut und äussere Genitalien o. B. W. R. im Blut neg. Psychisch: Macht einen recht stumpfsinnigen und dementen Eindruck, ist weinerlich und reizbar. Recht zugänglich. Antwortet mit sehr dürftigen, kurzen Sätzen, häufig nur mit einzelnen Worten. Die Sprache ist dysarthrisch, verwaschen. Monotone Stimme. Gesichtsausdruck apathisch, starr, mit wenig und stereotyper Mimik. Weiss seinen Namen und sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat oder Tag jetzt. Weiss wo er ist. Erinnert sich dass er in Växjö gewesen ist, aber nicht wann er von dort gekommen ist. Zählt die Wochentage auf, weiss nur die Namen von zwei Monaten. Kann das Alphabet gar nicht auflesen, gar nichts vom Vaterunser. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Weiss was er zu Mittag bekommen hat. Kann längere Sätze nicht nachsprechen, dagegen kürzere. Gegenstandbezeichnen o. B. Kann einfache Unterschiedsfragen (Jæderholms 8-Jahresteste) nicht beantworten. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren recht träge auf Licht. Ophthalmoskopisch: Blasse Papillen mit fadendünnen Gefässen. Peripher einzelne, kleine, körnige Pigmentierungen, hier und da von Knochenkorpuskeltypus. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Auffallende Bewegungsarmut und -verlangsamung. Grobe Kraft o. B. Keine Hypertonie oder Athetose, kein Klonus oder Tremor. Keine Ataxie. Reagiert auf Nadelstiche. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Romberg neg. Gang: Geht auffallend steif und langsam mit leicht vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, etwas breitbeinig, mit mässig flektierten Kniegelenken. Keine Mitbewegungen der Arme. Kann laufen, aber ziemlich langsam und starr, mit recht kleinen steifen Schritten.

FAMILIE 21.

Der Vater des Prob., Dorftischler, 50 Jahre. Laut Angabe gesund. Lues wird verneint.

Die Mutter des Prob., 49 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Hat einen Abort gehabt. Lues wird verneint. (Verf.).

Eine Schwester des Prob., Ingrid, 14 Jahre, Kyphoscoliosis rachitica?

Der Vatersbruder des Prob., Sven, gest. im Alter von 41 Jahren. Wurde im Alter von 40 Jahren asyliert. Idiot seit der Geburt, sprach nur einzelne Worte, häufig impulsiv. Nach seinem 15. Lebensjahr bettlägrig. Status bei der Aufnahme: Pupillarreflexe o. B. Reflexe o. B. Beginnende Kontrakturen in den Hüft- und Kniegelenken. Kann mit Unterstützung nur mit Schwierigkeit mit gebeugten Knien gehen. Während des Aufenthaltes in der Irrenanstalt mehrere typische epileptische Anfälle. Diagnose: Idiotia + Epilepsia.

Die Mutter der Muttersmutter, Maria, geb. 28. 10. 1803, laut H. L. 1816—1823: »schlechtes Wissen».

Marta A. P I—III. Geb. 2. 8. 1917. Aufg. 28. 9. 1926 in *V. A.* Partus o. B. Begann in gewöhnlicher Zeit zu gehen. Sprach etwas später als normal. Im übrigen war während den ersten Lebensjahren nichts Abnormes zu bemerken ausser dass sie still war. Im Alter von 7 Jahren wurde allmählich eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Normale Körperentwicklung. Innere Organe o. B. W. R. im Blut neg. Keine Bewegungsstörungen. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Partielle Sehnervenatrophie. Die Papillen stark weiss. Die Arterien sehr dünn. — Still, bescheiden, friedlich. Hilft sich selbst. Versteht einfachere Sätze, die zu ihr gesagt werden und gehorcht Weisungen. Antwortet sehr undeutlich.

Status Febr. 1928 (Verf.): Körperlänge 137 cm. Grazile Körperkonstitution. Allgemeinbefinden o. B. Form des Schädels und Gesichts o. B. Grösster Schädelumfang 50 cm. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem, Haut und äussere Genitalien o. B. Psychisch: Recht dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar. Hilft sich selbst. Spielt etwas. Weint auf den geringsten Anlass hin. Spricht wenig spontan. Recht zugänglich. Aufmerksamkeit herabgesetzt, flüchtig. Ziemlich apathischer Gesichtsausdruck. Die Sprache recht dysarthrisch, schnell, zuweilen stotternd. Monotone Stimme. Pat. drückt sich in kurzen, dürftigen Sätzen aus, meistens nur ein oder ein paar Worte. Kann nur die einfachsten Fragen beantworten.

Nachsprechen: Sagt kurze Sätze nach. Reihensprechen (Wochentage) richtig. (Monate) »Januar, Februar, April, September». (Zählen 1—20) »1, 2, 3, 4, 20». Kann nur ein paar Buchstaben im Alphabet, gar nichts vom Vaterunser. Gegenstandbezeichnen: Einfachere Gegenstände richtig. Keine Apraxie. Pat. weiss ihren Namen, aber nicht ihr Alter, nicht wann sie geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat oder Tag jetzt, weiss dass es Winter ist, weiss wo sie ist, sagt dass sie drei Jahre hier gewesen ist. Weiss die Namen ihrer Mutter, Geschwister, des Heimatsortes. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen. Weiss was sie zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine vierziffrige Zahl. (Was ist eine Gabel?) »essen». (Tisch?) »darauf essen». (Fünförestück?) »Geldstück». (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege?) »Schmetterling». (Glas und Holz?) »das Glas». Kann gar nichts darüber aussagen was sie während des Tages gemacht hat. Hierüber befragt iteriert sie »drinnen waren wir, drinnen waren wir». Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren auf Licht, aber träge. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Auffallende Bewegungsarmut und -verlangsamung. Bisweilen Bewegungsdrang, wobei sie an den Kleidern zupft und herumgreift, sich nervös am Stuhl herumwendet usw. Grobe Kraft o. B. Keine Hypertonie, Klonus, Tremor oder Athetose. Reagiert auf Nadelstiche. Keine Ataxie. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg. Gang: Geht recht steif und langsam. Keine Mitbewegungen in den Armen. Sonst o. B.

26. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Klarer Liquor, Nonne und Pandy neg. 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

12. 5. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Kann zur Ausführung einfacherer Bewegungen bewegt werden. Exzentrische Fixation. Lokalisiert Licht gut auf beiden Augen. Papillen scharf begrenzt, äusserst blass. Die Gefässe fadendünn. In der Peripherie der Augenhintergründe Pigmentierungen vom »Pfeffer- und Salz»-Typus.

April 1929. Pat. ist successiv bedeutend mehr weinerlich, reizbar und unaufmerksam geworden. Die Sprache hat sich verschlechtert, ist nun ziemlich dysarthrisch, verwaschen, schnell, stotternd, oft mit Logoklonie, darauf in eine überstürzte Artikulation übergehend, weshalb ziemlich schwerverständlich. Der Gang hat sich allmählich verschlechtert. Geht langsam, sehr starr, etwas breitbeinig, mit ziemlich kleinen, steifen Schritten, etwas vornübergebeugter Körperhaltung, leicht flektierten Kniegelenken. Keine Mitbewegungen der Arme. Erhebt die Füsse von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Steht zuweilen und trampelt ängstlich auf der gleichen Stelle, bevor sie ins Gehen kommt. Kann nur einige Schritte laufen, ziemlich breitbeinig, mit kleinen, steifen, trampelnden Schritten, die sie nur langsam vorwärts bringen. Die ganze Körperhaltung sehr starr. Romberg neg. Angedeutete Hypertonie in der Muskulatur von mobilem, rigidem Typus. Neurologisch im übrigen wie früher.

Seit Sommer 1929 typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. (Der erste Anfall im Elternhaus während den Ferien.) Hirnpunktion verweigert.

FAMILIE 22.

Der Vater des Prob., Fischer, 38 Jahre. Laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 36 Jahre. Laut Mitteilung gesund.

Ein Vetter des Vaters des Prob., Ferdinand, 44 Jahre. Leidet laut Mitteilung des Pfarramtes an angeborener Idiotie. Nicht asyliert.

Asta N. P I—III. Geb. 14. 1. 1914. Aufg. 9. 11. 1927 in *V. A.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 8. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist zwei Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 11. 11. 1921 von Prof. F. ASK: Retinochorioiditis peripherica oc. amb. + Atrophia nervi optici. Visus oc. amb. = Fingerzählen 1—2 m. W. R. im Blut neg. — Pat. wurde am 22. 9. 1924 in Tomteboda aufgenommen, von wo sie am 2. 11. 1927 auf Grund epileptischer Anfälle, die 1925 begannen, entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. Massen von feinen Pigmentkörnchen über periphere Teile der Augenhintergründe und Retinitisatrophie der Papillen. Visus oc. sin. = Handbewegungen, oc. dxtr. = quantitative Lichtperzeption.

Status Febr. 1928 (Verf.): Normale Körperentwicklung. Gutes Allgemeinbefinden. Körperlänge 148 cm. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem und äussere Genitalien o. B. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. W. R. im Blut neg. Psychisch: Etwas zurückgeblieben. Doch ziemlich aufgeweckt, aufmerksam und interessiert. Bisweilen eigensinnig, jähzornig. Hilft sich selbst. Recht interessiert von Schularbeit, beschäftigt sich mit Weben. Zugänglich und ziemlich gesprächig. Drückt sich recht gut in Sätzen aus. Die Sprache etwas dysarthrisch, besonders bei längeren Worten hervortretend. Monotone Stimme. Kann recht gut über ihre früheren Daten und die Verhältnisse zuhause berichten.

Nachsprechen, Reihensprechen, Gegenstandbezeichnen und Prüfung auf Praxie o. B. Weiss ihren Namen, ihr Alter, Geburtstag, ist in bezug auf Zeit und Raum orientiert, sagt wie lange sie in Lund gewesen ist, weiss die Namen der Eltern und die mehrerer Mitpatienten. Rechnet richtig Additions- und Subtraktionsbeispiele mit zweiziffrigen Zahlen. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine vierziffrige Zahl. Bringt Jæderholms 8-, 9- und 10-Jahresteste gut fertig, nicht 12- und 13-Jahresteste. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen. Keine Katalepsie, kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren auf Licht, aber träge. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Grobe Kraft o. B. Keine Hypertonie und Athetose, kein Klonus oder Tremor. Sensibilität o. B. Keine Ataxie. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Babinski rechts unsicher, links neg. Romberg neg. Gang: Geht auffallend starr, recht langsam, mit steifer, etwas vorgebeugter Körperhaltung, leicht flektierten Kniegelenken. Keine Mitbewegungen der Arme. Kann laufen, aber langsam, steif, ziemlich breitbeinig, mit kleinen trampelnden Schritten. Im übrigen o. B.

8. 4. 1928. Augenuntersuchung (Doz. B. ROSENGREN): Quantitative Lichtperzeption. Lokalisiert nicht exakt. Papillen atrophisch. Die Augenhintergründe zeigen eine deutliche pigmentosa-Pigmentierung. Diagnose: Retinitis pigmentosa.

30. 4. 1928. Lumbalpunktion: Keine Druckerhöhung. Sanguinolente Beimengung. W. R. im Liquor neg.

Mai 1929. Psychisch ungefähr wie früher. Die Sprache hat sich jedoch verschlechtert. Mehr dysarthrisch, verwaschen, stotternd, bei langen Worten oft recht unverständlich. Geht schlechter, langsamer und steif ohne Mitbewegungen, mit ziemlich kleinen starren Schritten, oft leicht breitbeinig, mit mässig flektierten Kniegelenken. Die ganze Körperhaltung ist auffallend starr. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Erhebt die Füsse recht schlecht von der Unterlage. Kranialnerven wie früher. Motilität, Sensibilität, Reflexe wie früher. Keine Ataxie. Romberg neg.

Juni 1929. Pat. wurde nachhause entlassen.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1927: 4, 1928: 0, 1929: 1.

FAMILIE 23.

Die Vatersmutter und die Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Arbeiter, 60 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 62 Jahre, neurotisch. Psychisch im übrigen, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Zwei Kinder starben gleich nach dem Partus. (Verf.).

Die Vaterssschwester des Prob., Mathilda, gest. im Alter von 63 Jahren. Wurde das letzte Jahr in der Abteilung für Geisteskranke in Norrköping gepflegt. Zeitweise gewalttätig und desorientiert. Diagnose: Dementia arteriosclerotica.

Harry A. P I—III. Geb. 13. 12. 1905. Aufg. 17. 8. 1924 in *V. A.* Partus langwierig, nicht instrumentell. Lernte im Alter von einem Jahr gehen. Immer psychisch zurückgeblieben. Begann erst im Alter von 5—6 Jahren zu sprechen. Zur gleichen Zeit wurde successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet. Untersucht am 16. 4. 1924 von Dr. LÖWEGREN: Doppelseitige atypische Retinitis pigmentosa mit Hemeralopie und bedeutender Einschränkung des Gesichtsfeldes und der Sehschärfe. — Ist acht Jahre in die Schule für Schwachsinnige in Norrköping gegangen.

Status bei der Aufnahme in V. A.: Normale Körperentwicklung. Körperlänge 160 cm. Keine Missbildungen. Grösster Schädelumfang 55 cm. Körperfülle, Haut, Muskulatur, Skelettsystem, innere Organe o. B. Gehör o. B. Spricht schwerverständlich, in ganzen Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Romberg neg. Zieht sich selbst an. Ziemlich stumpfsinniger Gesichtsausdruck. Gefügig. Arbeitsam. Antwortet auf einfache Fragen. Weiss weder Monat noch Datum. Kann in kurzen Sätzen erzählen was er während des Tages gemacht hat, wenn man ihn mit Fragen hilft. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici. — Pat. wurde am 6. 6. 1926 nachhause entlassen.

Status im Elternhause am 19. 1. 1929 (Verf.): Die Eltern des Pat. geben an, dass er die letzten Jahre zunehmend apathisch und eigensinnig geworden ist. Epileptische Anfälle sind nicht beobachtet. Kräftig gebaut. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, äussere Genitalien und Lymphdrüsen o. B. Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Erheblich stumpfsinnig, dement. Isst selbst, kann sich selbst anziehen, aber sehr langsam. Eigensinnig, aufbrausend. Kann mit Holztragen ein wenig behilflich sein, kann aber sonst mit nichts beschäftigt werden. Apathischer, starrer Gesichtsausdruck. Recht zugänglich. Kann nur ein paar, die

einfachsten Fragen beantworten. Antwortet meistens nur mit einzelnen Worten. Verbigeriert zuweilen. Die Sprache ist stark dysarthrisch, verwaschen, schnell, erheblich schwerverständlich, oft unverständlich. Stimme monoton. Benennt einige einfachere Gegenstände richtig. Weiss seinen Namen, nicht sein Alter, nicht wann er geboren ist, nicht Jahrzahl, Monat oder Tag jetzt. Weiss wo er ist. Erinnert sich dass er in Lund gewesen ist, aber nicht wann und wie lange. Gibt richtig die Namen der Eltern sowie von zwei seiner Geschwister an. Kann die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele nicht ausrechnen. Kann das Alphabet nicht hersagen, gar nichts vom Vaterunser, nur ein paar der Monate, die Wochentage dagegen richtig. Weiss was er heute zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Kann Jæderholms 8- und 9-Jahresteste gar nicht fertig bringen. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz nicht wiedergeben, gar nicht darüber berichten was er während des Tages gemacht hat. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie, kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Ophthalmoskopisch: Gelbblasse Papillen. Fadendünne, kaum bemerkbare Gefässe. Peripher in den Augenhintergründen diffuse, reichliche, knochenkörperchenähnliche Pigmentierungen. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Ausgesprochene Bewegungsarmut. Grobe Kraft ziemlich gut. Deutliche Hypertonie in der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose. Reagiert auf Nadelstiche. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski rechts pos., links unsicher. Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuche werden langsam ausgeführt, aber nicht ataktisch. Romberg neg. Gang: Geht sehr langsam, steif und ungeschickt, mit steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, etwas breitbeinig, mässig flektierten Kniegelenken, etwas einwärts gedrehten Füssen, mit starren, ziemlich kleinen Schritten. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Keine Mitbewegungen der Arme, die in der Regel steif flektiert gehalten werden. Kann unmöglich laufen. Die ganze Körperhaltung sehr starr.

Mary A. (Schwester des vorigen). S I, P II—III. Geb. 23. 7. 1899. Aufg. 31. 7. 1910 in *D. S. S.* Partus o. B. Spät entwickelt. Ging mit $1\,^1/_2$ Jahren, sprach mit 2 Jahren. Ist immer etwas still und stumpfsinnig gewesen. Im Alter von 7 Jahren wurde successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen. Untersucht am 26. 8. 1908 von Dr. LÖWEGREN: Schnervenatrophie und bedeutende Refraktionsanomalien, die jedoch zufolge der geringen Intelligenzentwicklung und Unruhe der Pat. gegenwärtig unmöglich präzisiert werden können. — Pat. wurde am 24. 8. 1909 in die Blindenschule Tomteboda aufgenommen, von wo sie wegen Unvermögens sich den Unterricht zugutezumachen am 15. 6. 1910 entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. Visus = Fingerzählen $1\,^1/_2$ m.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Kurz gewachsen. Kräftiger Körperbau. Brachycephal. Gutes Allgemeinbefinden. Keine Missbildungen. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Skeletsystem, Haut und Muskulatur o. B. Hat Leitsehvermögen. Nystagmus. Gehör o. B. Sprache deutlich, obgleich langsam und träge, etwas murmelnd. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich sehr gut auf. Kann sich selbst helfen. Ordentlich. Willig zu arbeiten. Beschäftigt sich mit Bandweben. Etwas träge Auffassung von Personen, Ereignissen, Anreden, Zeit und Raum. Febr. 1912: Augenuntersuchung von Doz. E. FORSMARK während dienstl. Reise: Retinochorioiditis oc. amb. mit schnupftabakähnlichem Pigment peripher in den Augenhintergründen und stark retinitischer Atrophie der Sehnerven. Hat Leitsehvermögen. Die Pupillen reagieren auf Licht. W. R. im Blut neg. — 16. 2. 1922: Wurde seit vier Jahren in der Abteilung für Geisteskranke der Anstalt gepflegt. Periodisch sehr unruhig. Starb am gleichen Tag.

Katamnestisch: Pat. wurde mit den Jahren zunehmend dement, stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Konnte die letzten Jahre mit nichts beschäftigt werden. Vergass allmählich was sie gelernt hatte. Die Sprache schlechter, mehr und mehr stotternd, verwaschen, zum Schluss fast unbegreiflich, lallend. Konnte stundenlang das gleiche Wort wiederholen. Der Gang wurde successiv immer schlechter. Sie ging mehr und mehr langsam, steif und strauchelnd, mit sehr kleinen Schritten,

zunehmend vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Konnte kaum die Füsse zu bewegen. Das letzte Lebensjahr starke Abmagerung. Epileptische Anfälle wurden nicht beobachtet.

FAMILIE 24.

Der Vater des Prob., Stationsvorstand, 53 Jahre. Hyperopie. Psychisch und neurologisch o. B. Ebenso ophthalmoskopisch. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 48 Jahre. Hyperopie. Neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Hat einen Abort gehabt. Lues wird verneint. (Verf.).

Der Bruder des Prob., Olle, 12 Jahre. Untersucht im Alter von 10 Jahren durch Dr. F. Berg: Hyperopia magna + 8 bis + 10 Dioptrien. Ophthalmoskopisch: Nur die bei hochgradiger Hyperopie gewöhnlichen Veränderungen.

Sven Ö. P I—III. Geb. 9. 7. 1910. Aufg. 19. 1. 1922 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 5. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Untersucht am 19. 6. 1917 von Dr. F. Berg: Atrophia nervi optici oc. amb. + Strabismus converg. oc. sin. Doppelseitige Opticusatrophie, doch keine vollständige Erblassung der Papillen. Die Gefässe dünn. Der Fundus zeigt eine mehr diffus ausgebreitete, kleinfleckige Pigmentierung sowie einzelne grössere Herde. Visus oc. dxtr. (+ 5,5 D) $^1/_{60}$, oc. sin. Handbewegungen. W. R. im Blut neg. — Pat. wurde am 30. 8. 1917 in Tomteboda aufgenommen, von wo er im Herbst 1921 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Schnupftabakähnliches Pigment in reichlicher Menge. — Seit Herbst 1921 epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Gross für sein Alter. Gutes Allgemeinbefinden. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Nimmt jetzt nur Licht wahr und kann leidlich den Weg finden. Gutes Gehör. Deutliche Artikulation. Spricht in Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hilft sich selbst. Stimmung wechselnd, unruhig, jähzornig, ungehorsam, eigensinnig. Vergisst Aufforderungen. Aufmerksamkeit unbeständig. Recht gute Auffassung von Personen, Ereignissen, Anreden, Zeit und Raum. Äussert sich formell klar und zusammenhängend. Kann kurz darüber berichten was geschehen ist oder gesagt worden ist. Gedächtnis vermindert. Kann sich abstrakte Begriffe aneignen. Liest Blindenschrift. Nov. 1922: Seit Juni 7 epileptische Anfälle. 20. 2. 1923: Keine Paresen. Keine Bewegungseigentümlichkeiten. Patellarreflexe normal. Babinski neg., Romberg neg. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici + Retinochorioiditis (pigmentosa?). März 1924: Das Gedächtnis ist schlecht, die Aufmerksamkeit schwer zu fixieren, flüchtig. Kann schlecht darüber berichten was geschehen ist oder gesagt worden ist oder zusammenhängend erzählen. Hat schwer mit dem Lesen mitzufolgen, liest und druckt aber Blindenschrift gut. Hat Weben gelernt. Mai 1926: Hat sich im Verlaufe des Jahres verschlechtert, ist mehr stumpfsinnig und wirr geworden. Plaudert beständig und springt von dem einen zum anderen. Sieht zuweilen Figuren und Fliegen. 30. 10. 1926: Pflegte nach den epileptischen Anfällen die letzten Jahre apathisch zu sein und schlecht zu gehen. 9. 11. 1926: Gestorben.

Frequenz epileptischer Anfälle in V. A.: 1923: 1, 1924: 7, 1925: 6, 1926: 26.

Katamnestisch: Wurde die späteren Jahre allmählich mehr dement, stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache verschlechterte sich zunehmend, wurde mehr verwaschen, stotternd und schwerverständlich. Der Gang wurde allmählich mehr steif, langsam, wackelnd und unsicher, mit kleinen schleppenden, strauchelnden Schritten.

Lena Ö. (Schwester des vorigen). S I—III. Geb. 2. 3. 1919. Nicht in Anstalt aufgenommen. Untersucht vom Verf. am 12. Mai 1929: Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 8. Lebensjahr, da successiv einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Doch schon früher auf

Grund von Hyperopia vermindertes Sehvermögen. Untersucht am 14. 9. 1926 von Dr. F. Berg: Hyperopia magna. Skiaskopisch ca. 7 D Hyperopie. Ophthalmoskopisch o. B. Visus oc. dxtr. $^5/_{50}$, oc. sin. $^5/_{15}$. — Untersucht am 28. 9. 1928 von Dr. U. Lindgren: Skiaskop. + 7—8 Dioptrien. In den zentralen Teilen des Maculagebietes grobkörnige Pigmentzeichnung. — Am 27. 11. 1928 wurde der erste epileptische Anfall des Pat. beobachtet, typisch, mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Im März 1929 ein neuer ähnlicher Anfall. Laut Mitteilung der Eltern ist Pat. das letzte Jahr zunehmend stumpfsinnig, eigensinnig, weinerlich und reizbar geworden. Das letzte Jahr begann sie stotternd und undeutlich zu sprechen.

Status am 12. 5. 1929 (Verf.): Normale Körperentwicklung. Gutes Allgemeinbefinden. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 52 cm. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut, Lymphdrüsen, äussere Genitalien o. B. W. R. im Blut neg. Psychisch: Etwas zurückgeblieben. Doch recht aufgeweckt, lebhaft, interessiert und gesprächig. Hilft sich selbst. Ist zugänglich. Drückt sich in Sätzen zusammenhängend aus. kann ganz gut über sich berichten. Weiss Namen, Alter, Geburtsjahr, nicht die jetzige Jahrzahl. Weiss die Namen der Eltern, Geschwister. Addiert und subtrahiert einfache Additions- und Subtraktionsbeispiele richtig. Sagt die Wochentage richtig her, kann nur die Namen von ein paar Monaten. Nur teilweise das Alphabet. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine vierziffrige Zahl. Kann Jæderholms 8—9-Jahresteste nicht fertig bringen. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen. Keine Apraxie. Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren o. B. Ophthalmoskopisch siehe unten. Strabismus converg. Kranialnerven i. ü. o. B. Motilität, Sensibilität, Reflexe und Gang o. B. Keine Ataxie. Romberg neg.

12. 6. 1929. Augenuntersuchung (Dr. F. Berg): Ihre Sehschärfe hat sich nun auf beiden Augen auf ca. $^2/_{60}$ vermindert. Ophthalmoskopisch: Unbedeutende Blässe der Papillen. Gefässe etwas dünner als normal. In der Peripherie diffuse, feinfleckige Pigmentveränderungen. In beiden Maculae zentrale, etwas mehr als papillengrosse (der rechte grösser) Herde mit Atrophie des Retinalpigmentes sowie Schwarzpigmentierung in der Mitte des Herdes. Hemeralopie scheint nicht vorzuliegen und die äusseren Grenzen des Sehfeldes erscheinen normal.

FAMILIE 25.

Der Vater des Prob., Landwirt, 58 Jahre. Laut Angabe gesund. Lues wird verneint.

Die Mutter des Prob., 59 Jahre. Laut Angabe gesund.

Der Vater des Vatersvaters des Prob., Nils, geb. 31. 3. 1806. Laut H. L. »taub und dumm».

Eine Schwester des Vaters des Vatersvaters des Prob., Gertrud, geb. 1799, laut H. L. 1805—1810 »taub und dumm».

Eine zweite Schwester des Vaters des Vatersvaters des Prob., Brita, geb. 1812, laut H. L. 1816—1823 »schwache Stimme, schwache Geistesgaben».

Der Vater des Muttersvaters des Prob., Jacob, geb. 23. 6. 1789, laut H. L.: »bestraft wegen Trunkenheit 1840».

Alma L. P I—III. Geb. 8. 7. 1909. Aufg. 29. 8. 1919 in *D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 6. Lebensjahr, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass wahrgenommen wurde. Ist ein Semester in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem Alter von 8 Jahren epileptische Anfälle. Untersucht am 1. 8. 1916 in der Augenpol. in Lund (Nr. 1090): Atrophia nervi optici oc. amb. Visus oc. amb. = quantitative Lichtperzeption? Fehlerhafte Projektion. Papillen scharf begrenzt. Arterien dünn. Papillen gelbweiss. Lamina nicht sichtbar.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Kräftiger Körperbau. Körperlänge 141 cm. Gutes Allgemeinbefinden. Keine Missbildungen. Hinsichtlich innerer Organe, Haut, Muskulatur, Skelettsystem o. B. Gehör o. B. Deutliche Artikulation. Spricht in Sätzen. Bewegt sich sehr langsam, zuweilen zittern die Glieder. Hilft sich selbst. Gefügig aber träge. Aufmerksamkeit und Gedächtnis herabgesetzt. Antwortet auf

einfache Fragen. Kann keinen zusammenhängenden Bericht erstatten. Im Herbst 1922 an die Asylabteilung der Anstalt abgegeben, da sie ausserstande war sich den Unterricht zugutezumachen. Die epileptischen Anfälle 1921—1922 sehr bösartig. Dez. 1922: Allgemeinbefinden gut. Innere Organe o. B. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Geht bisweilen ziemlich gut, meistens schlecht mit gebeugten Knien und starkem Tremor in den Beinen. Spricht beständig, mitunter ganze Sätze; mitunter wird das gleiche Wort wiederholt. Stottert etwas. Lacht unmotiviert. Befolgt die Aufforderung still zu sein nicht. Ist reinlich. W. R. im Blut neg. Seit Juni dieses Jahres 13 epileptische Anfälle. Augenuntersuchung (Augenpol.): Atrophia nervi optici + pigmentierte Herde in der Retina (Retinitis pigmentosa?). 1. 2. 1924: Seit Weihnachten 1923 erheblich stumpfsinniger. Will nicht gehen. Es scheint als ob es ihr nun schwerer fiel die Balanz zu halten. Klagt zuweilen darüber dass sie fällt. Die Balanz ist schwierig zu untersuchen, da sie nicht zu stehen versucht, sondern sich zur Seite wirft. Beträchtlich gesteigerte Spastizität in den Beinen. Babinski unsicher. Sehr stumpfsinnig, sodass man von ihr keine Antwort bekommen kann. Hg-Schmierkur ut aliquid. 15. 4. 1924: Allmählich mehr stumpfsinnig und kraftlos. Trotz Versuchen ihr Nahrung zuzuführen starke Abmagerung. Immer zunehmende Spastizität. Liegt mit stark flektierten Knien. Keine deutliche Parese. Starke Unruhe bei Versuchen ihre Lage zu verändern. Die letzte Zeit Decubitus. Gest. am 16. 4. 1924 an Bronchopneumonie.

Katamnestisch: Körperhaltung der Pat. die letzten Jahre zunehmend steif. Ging schlechter und schlechter mit kleinen, schleppenden Schritten, unsicher und mit gebeugten Knien. Die Sprache wurde zunehmend schlechter, mehr verwaschen und stotternd, schliesslich unverständlich. Hochgradige Verblödung.

FAMILIE 26.

Der Vater des Prob., Landwirt, 69 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 65 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Kein Abort. Lues wird verneint. (Verf.).

Arvid K. P I—III. Geb. 16. 5. 1901. Aufg. 6. 10. 1916 in *D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist eine zeitlang in die Kleinkinderschule gegangen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Kräftiger Körperbau. Gutes Allgemeinbefinden. In bezug auf Mundhöhle, Haut, Muskulatur, Skelettsystem und innere Organe o. B. Besitzt ziemlich gutes Leitsehvermögen. Gehör o. B. Zuweilen undeutliche, zu schnelle Artikulation. Spricht einfache Sätze. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich im allgemeinen gut auf. Hilft sich selbst. Ist ordentlich. Ruhige Stimmungslage. Von praktischer Arbeit interessiert und ausdauernd. Aufmerksamkeit herabgesetzt, unbeständig. Ziemlich gute Auffassung von Personen, Ereignissen und Gegenständen in der Umgebung. Geistestätigkeit und Gedächtnis herabgesetzt. Kann über nichts zusammenhängend berichten. 12. 1. 1923: Seit 1921 epileptische Anfälle, höchstens jeden zweiten Monat. Beschäftigt sich nun mit gar nichts. Ist ruhig, isst selbst, meldet seine Bedürfnisse an. Erkennt Personen. Weiss die Wochentage, nicht die Jahrzahl. Kann sich in kurzen Sätzen formell richtig ausdrücken. Geistestätigkeit bedeutend herabgesetzt. Gang schlecht. Schleppt die Füsse, geht mit gebeugten Knien. Beim Gehen wirft er sich mitunter nach rückwärts, als ob die Balanz schlecht wäre. Nystagmus. Keine sichere Parese. Patellar- und Bauchreflexe o. B. Babinski neg. Romberg wahrscheinlich neg. 18. 4. 1923: W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici oc. amb. + Retinochorioiditis oc. amb. (luetica?, pigmentosa?). Seit der Aufnahme 1916 zunehmend stumpfsinniger. Geht schlechter als bei der Aufnahme. 2. 5. 1923: Lumbalpunktion. Druck 110. Nonne neg. 2 Zellen. W. R. im Liquor neg. Hg-Schmierkur eingeleitet. 22. 4. 1924: Seit Sommer 1923 allmählich mehr apathisch. Der Gang schlechter, doch ohne deutliche Parese. Gest. am 23. 4. 1924.

Sektion 24. 4. 1924 (Pathologisches Inst., Lund): Gehirn klein, Gewicht 975 g. Namentlich erscheinen die Stirnloben klein mit schmalen Gyri. Gehirnhäute o. B. Im Ventrikelsystem eine erhöhte Menge klarer Flüssigkeit und beginnende Ependymgranulation. Hirnsubstanz makroskopisch o. B. Nervi optici von gewöhnlichem Kaliber. Histologische Untersuchung nicht ausgeführt.

Katamnestisch: Die letzten Jahre zunehmend stumpfsinnig. Die Sprache allmählich mehr verwaschen, stotternd, unverständlich, verschwand zuletzt. Reagierte wenig auf Anreden. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden. Der Gang zunehmend schlechter, ging successiv langsamer, starr, mit sehr kleinen, steifen, schleppenden Schritten, vornübergebeugt, mit sehr steifer Körperhaltung und gebeugten Knien. Fiel aus dem geringsten Anlass um. Wurde die letzte Zeit im ganzen Körper sehr starr.

Elov K. (Bruder des vorigen). S I, P II—III. Geb. 18. 3. 1897. Aufg. 9. 1. 1909 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da allmählich starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Ist 5 Semester in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 17. 2. 1906 von Prof. G. AHLSTRÖM: Visus = Fingerzählen 1 $^1/_2$ m. Liest nicht die grösste Schrift. Die Papillen blass, nicht distinkt begrenzt. Die Gefässe äusserst dünn. Hier und da in den Augenhintergründen hellere kleinere Herde. Keine Pigmentierungen. — Untersucht am 7. 9. 1907 von Dr. M. SUNDQUIST: Retinochorioiditis. — Pat. wurde am 24. 8. 1908 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 8. 1. 1909 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. Chorioiditische Herde in der Macula und pigmentierte Herde in der Peripherie. Vollkommen blind.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Kräftiger Körperbau. Gutes Allgemeinbefinden. Grosse schwammige Tonsillen. Hinsichtlich innere Organe, Haut und Skelettsystem o. B. Besitzt Leitsehvermögen. Unterscheidet Licht und Dunkel. Gehör einigermassen gut. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Kann sich ziemlich gut selbst helfen. Gefügig, aufmerksam, ruhig. Kann an allerlei Arbeiten teilnehmen. Gute Auffassung von Personen, Gegenständen und Ereignissen in der Umgebung, von Zeit und Raum. Geistestätigkeit klar. Gedächtnis gut. Wurde 1910 nachhause entlassen. Starb dort am 30. 1. 1916.

Katamnestisch: Seit dem Alter von 14 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen, häufig ein paarmal im Monat. Wurde dann allmählich dementer, stumpfsinniger, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass was er gelernt hatte, konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde zunehmend schlechter, mehr stotternd, verwaschen und schwerverständlich; er konnte stundenlang dasselbe Wort wiederholen. Schliesslich verschwand die Sprache fast ganz, sodass er das letzte Jahr kaum etwas anderes als unartikulierte Laute hervorbringen konnte. Der Gang wurde successiv schlechter, mehr langsam und strauchelnd, mit sehr kurzen und schleppenden Schritten, vorgebeugtem Körper und gebeugten Knien; er fiel auf den geringsten Anlass hin um. Das letzte Jahr konnte er weder gehen, stehen oder sitzen. Lag da ganz apathisch und sehr steif mit heraufgezogenen Knien im Bett. Musste da gefüttert und mit allem geholfen. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte unerhört, bekam schweren Decubitus. Häufig epileptische Anfälle.

Signe K. (Schwester des vorigen). S I—III. Geb. 6. 4. 1899. 1912—1913 in der Schwachsinnigeanstalt des Betaniaheimes in Göteborg gepflegt. Partus o. B. Gang und Sprache stellten sich im gewöhnlichen Alter ein. Die intellektuelle Entwicklung ist sehr langsam von statten gegangen. Die ärztliche Beilage im Betaniaheim vom 1. 4. 1909 teilt mit: Körperlänge 129 cm. Kräftig entwickelte Muskulatur. Etwas vorgebeugte Haltung. Kopfumfang 53 cm. Form des Schädels o. B. Innere Organe o. B. Gutes Allgemeinbefinden. Keine krankhaften Symptome vom Nervensystem. Kann Fragen mit mehreren Worten beantworten, auch erzählen. Ist apathisch und träge. Sehr eigensinnig und ungezogen. Gute Auffassung von Zeit- und Raumverhältnissen. Kennt umgebende Gegenstände mit Namen, in bezug auf Stoff, Anwendung, Form und Farbe. Ist reinlich. Kann an häuslichen Arbeiten teilnehmen. Keine Epilepsie. Pat. wurde 1913 nachhause entlassen. Starb dort am 19. 1. 1916.

Katamnestisch: Im Alter von 8 Jahren allmähliche Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache. Im Alter von 12 Jahren war sie fast blind. Seit der gleichen Zeit epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen, oft mehrmals im Monat. Ein Augenarzt wurde nie besucht. Wurde dann allmählich mehr verblödet, stumpfsinnig und wirr. Vergass was sie gelernt hatte, konnte mit nichts beschäftigt werden. Konnte stundenlang sitzen und die gleiche Sache wiederholen. »Zählte beständig von 1—20». Oft streitsüchtig, wollte ihre Kleider zerreissen. Die Sprache successiv schlechter, mehr stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand zuletzt ganz, sodass sie das letzte Lebensjahr nicht ein Wort sagen konnte. Der Gang wurde allmählich schlechter, ging mehr und mehr langsam, unsicher und strauchelnd, mit kleinen schleppenden Schritten, vorgebeugt und mit gebeugten Knien. Die letzten Jahre konnte sie nicht ohne Unterstützung gehen. Das letzte Halbjahr lag sie ganz apathisch und sehr steif im Bett mit den Knien auf die Brust heraufgezogen. Musste da gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett.

FAMILIE 27.

Der Vater des Prob., Arbeiter, 77 Jahre. Laut Mitteilung wenig intellektuell begabt. Früher der Trunkenheit ergeben. »Zeitweise, ein paar Mal im Jahre mit eigentühmlichem Gemüt, man kann sägen geisteskrank, fast gewalttätig». Lues wird verneint. Diagnose: Unklare Psychose.

Die Mutter des Prob., 69 Jahre, »etwas eigentümlich». Hat einen Abort gehabt. Lues wird verneint.

Ein Vetter des Vaters des Prob., laut Angabe taub in frühem Alter.

Der Vatersvater des Prob. Trinker.

Die Muttersmutter des Prob. Wurde bei der Geburt des sechsten Kindes geisteskrank und war es dann periodisch. Wurde eine Zeit in Korsberga Familienpflege für Geisteskranke gepflegt.

Ein Vetter der Muttersmutter des Prob., laut Angabe »eigentümlich, ausserstande sich im Alter von 50 Jahren selbst zu helfen».

Eine Schwester des Vaters des Muttersvaters des Prob., Kristina, geb. 12. 4. 1773. Laut H. L. 1790—1799: »taub».

Eine Schwester der Mutter der Vatersmutter des Prob., Stina, laut H. L.: »stottert».

Einar P. P I—III. Geb. 13. 7. 1904. Aufg. 11. 6. 1915 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Okt. 1922. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Wurde am 31. 12. 1913 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo er am 10. 6. 1915 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Etwas kleiner Wuchs. Gutes Allgemeinbefinden. Form des Schädels o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Besitzt nur Leitsehvermögen. Gehör o. B. Deutliche Artikulation. Spricht in Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hilft sich selbst mit dem Anziehen etc. Führt sich gut auf. Gehorsam. 29. 11. 1915: Äusserungen von Geisteskrankheit, phantasiert über Gefahren, bittet vor dem Verbrennen verschont zu werden. Laute Rufe. 20. 1. 1923: Ist allmählich stumpfsinniger geworden. Spricht nie. Will nicht gehen oder stehen. Liegt zusammengekauert. Kann mit gebeugten Knien zum Stehen gebracht werden, macht aber keinen Ansatz zum Gehen. Isst nicht selbst. Der Harn geht ins Bett. Meldet seine Bedürfnisse nie an. Befolgt keine Aufforderungen. Sieht apathisch aus. Beschäftigt sich mit nichts. Ist ganz uninteressiert von der Umgebung. Erkennt wahrscheinlich niemand. Ein gewisser Ansatz zu Negativismus, wenn er aus seiner Stellung gebracht werden soll. Keine Unruhe oder Zeichen für Halluzinationen. 18. 4. 1923: Innere Organe o. B. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung (Augenpol. Lund): Chorioiditis oc. amb. (luetica?). Visus 0. Korataconus oc. amb. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. 25. 5. 1923:

Die letzte Zeit zunehmend stumpfsinnig. Will nur liegen. Decubitus. 29. 5. 1923: Starb heute an Pneumonie.

Katamnestisch: Pat. wurde in D. S. S. mit den Jahren zunehmend dement, stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Die Sprache wurde schlechter, zunehmend verwaschen und schwerverständlich. Konnte stundenlang das gleiche Wort wiederholen. Konnte die letzten Lebensjahre nicht sprechen. Der Gang successiv schlechter; er ging zunehmend langsamer, schwankend, mit kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel auf die geringste Ursache hin um. Konnte die letzten Jahre weder gehen noch stehen. Lag da ganz apathisch und sehr steif im Bett, mit den Knien auf die Brust heraufgezogen. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden.

Emrik P. (Bruder des vorigen). S I, P II—III. Geb. 14. 12. 1897. Aufg. 15. 1. 1909 in *D. S. S.* Partus o. B. Gang und Sprache stellten sich im gewöhnlichen Alter ein. Im Alter von 3 Jahren wurde verschlechtertes Sehvermögen des rechten Auges bemerkt. Damals an Starr operiert. Im Alter von 7 Jahren verschwand das Sehvermögen allmählich ohne bekannten äusseren Anlass. Untersucht am 29. 7. 1907 in der Augenpol. in Lund (Nr. 3741): Retinochorioiditis (congenita?) oc. amb. Cataracta secundaria oc. dxtr. Visus oc. amb.: Quantitative Lichtperzeption. Die Pigmentveränderungen erinnern an Bild 39 in Haabs Augenatlas.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Gutes Allgemeinbefinden. Form des Schädels o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Muskulatur o. B. Fast blind. Gehör anscheinend gut. Motilität und Gang o. B. Patellarreflexe erhöht. Spricht nur einige wenige einfache Worte, aber diese verwaschen und unklar. Kann sich nur in gewissem Masse selbst helfen. Kann sich mit keiner Arbeit beschäftigen. Zuweilen unbändig, schreit laut, schlägt um sich. Versteht vielleicht die eine oder andere Anrede, antwortet aber nicht. Aufmerksamkeit sehr herabgesetzt. Kann sich über nichts äussern. Lacht bisweilen. Pat. wurde am 4. 3. 1909 nachhause entlassen. Starb dort am 21. 11. 1918.

FAMILIE 28.

Der Vater des Prob., 47 Jahre, Schuster, laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 40 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Verneint Lues. W. R. im Blut neg. (Verf.).

Der Muttersvater des Prob., gest. im Alter von 59 Jahren in der Irrenanstalt Vadstena. Wurde im Alter von 55 Jahren asyliert. Längere Zeit vor der Aufnahme psychotisch. Gehemmt, ängstlich, konfundiert, mitunter halbstuporös und negativistisch. Versündigungs- und Negationsideen. Diagnose: Unklare Psychose.

Herbert A. P I—III. Geb. 30. 9. 1908. Aufg. 25. 8. 1919 *in D. S. S., überführt nach V. A.* im Jan. 1923. Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 6. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Pat. wurde am 22. 10. 1917 in die Blindenschule Växjö aufgenommen, von wo er am 6. 6. 1919 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augenuntersuchung: Atrophia nervi optici.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normaler Körperbau. Körperlänge 131,5 cm. Schädelform o. B. In bezug auf innere Organe, Mundhöhle, Haut, Muskulatur, Skelettsystem o. B. Blind. Gewahrt nur Licht. Gehör o. B. Deutliche Artikulation im allgemeinen. Stottert zuweilen. Spricht in Sätzen, sehr leise. Bewegt sich sehr langsam mit kleinen vorsichtigen Schritten. Führt sich im allgemeinen gut auf. Versucht sich selbst zu helfen. Leicht reizbar. Scheint kein Bedürfnis für Beschäftigung zu haben. Nicht interessiert an Spielen, ist meistens allein. Aufmerksamkeit, Auffassung und Gedächtnis sehr herabgesetzt. Pat. war im Elternhause von Sommer 1921 bis Neujahr 1923, da er in V. A. aufgenommen wurde. Status Jan. 1923: Mässige Kyphose der Brustwirbelsäule. Spricht stotternd, verwaschen, kurze Sätze. Gehör o. B. Patellarreflexe o. B. Babinski neg. Geht mit trippelnden, kleinen Schritten und gebeugten Knien. Romberg neg. W. R. im Blut neg. Augenuntersuchung

(Augenpol. Lund): Atrophia nervi optici oc. amb. + Retinochorioiditis. Mai 1924: Der Zustand hat sich am ehesten verschlechtert. Die Sprache ist stotternd, verwaschen. Kann stundenlang unbeweglich wie eine Bildsäule sitzen. Unordentlich und unsauber. Isst aber selbst. Hat sich weder theoretische oder praktische Kenntnisse aneignen können. Ist träge, ängstlich, vermisst Vermögen zu Initiative. Fasst, wenngleich langsam, Fragen und Aufforderungen auf. Lokalsinn fehlt. Im Herbst 1924 an die Asylabteilung abgegeben. Der Gang zunehmend schlechter. 17. 10. 1925: Heute ein typischer epileptischer Anfall mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Juni 1926: Gang schlechter, geht aber ohne Unterstützung. Wurde im gleichen Monat nachhause entlassen. Starb dort am 19. 2. 1927.

Katamnestisch: Epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen wurden seit 1923 beobachtet. Pat. wurde zunehmend dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde successiv schlechter, schneller, stossend und verwaschen. War das letzte Jahr fast unmöglich zu verstehen. Konnte da nur einzelne Worte sagen, die er oft stundenlang wiederholte. Der Gang wurde die letzten Jahre zunehmend schlechter, er ging mehr und mehr langsam, steif und schwankend, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel auf die geringste Ursache hin um. Wollte sich überall stützen. Das letzte Lebensjahr konnte er weder gehen oder stehen. Lag da ganz apathisch und steif im Bett mit den Knien zum Kinn heraufgezogen. Hat selbst gegessen, aber sehr langsam und ungeschickt. Musste im übrigen mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte das letzte Lebensjahr unerhört. Gegen Schluss häufige epileptische Anfälle.

D. S. S.-GESCHLECHTER [1].

FAMILIE 29.

Der Vater des Prob., Grenadier, gest. im Alter von 42 Jahren, war laut Angabe gesund. Lues wurde verneint.

Die Mutter des Prob., gest im Alter von 59 Jahren. War laut Angabe körperlich schwach. Lues wird verneint.

Ein Bruder des Vatersvaters des Prob., Lars, geb. 14. 11. 1827. Laut H. L. 1848—52: »Geht auf Krücken».

Die Mutter des Vatersvaters des Prob., Greta, geb. 2. 5. 1796. Laut H. L. 1817—1821: »Der linke Arm verkrüppelt, untauglich zur Arbeit».

Ein Bruder der Mutter des Vatersvaters des Prob., Anders, geb. 1. 12. 1800. Laut H. L. 1817—1821: »Von kleinem und schwachem Wuchs, soll zur Arbeit untauglich sein».

Eine Schwester der Mutter des Vatersvaters des Prob., Brita, geb. 7. 11. 1803. Laut H. L. 1817—1823: »Klein und schwächlich, noch nicht zur Arbeit fähig».

Die Vatersmutter der Vatersmutter des Prob., Maja, geb. 22. 9. 1775. Laut H. L. 1821—1825: »Kränklich, rechter Arm und Hand verkrüppelt».

Eine Schwester der Vatersmutter der Vatersmutter des Prob., Lisa, geb. 2. 11. 1780. Laut H. L. 1793—1794: »Sehr krank. Fallsucht».

Die Mutter der Vatersmutter der Vatersmutter des Prob., Brita, geb.? Laut H. L. 1790—1792: »Von Schlag beschädigt, arbeitsunvermögen, kränklich».

Emrik L. P II—III. Geb. 14. 10. 1900. Aufg. 28. 8. 1914 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist eine Zeit in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 20. 9. 1908 vom Augenarzt Dr. Löwegren (Nr. 1334): Retinitis pigmentosa sine pigmento. Visus = Fingerzählen exzentrisch. Untersucht am 9. 5. 1912 von Dr. Hj. Suber: Sehnervenatrophie + Strabismus + Nystagmus. Pat. wurde am 23. 8. 1912 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 30. 6. 1914 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinocho-

[1] Die Familien 13 A und 20 A sind in die vorige Abteilung aufgenommen.

rioiditis oc. amb. Visus 0. — Seit dem Alter von 13 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Gutes Allgemeinbefinden. Form und Grösse des Schädels o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Unterscheidet Licht und Dunkel. Gehör gut. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Die letzte Zeit bis zu 8 epileptische Anfälle per Monat. Kann sich selbst helfen. Führt sich gut auf. Stimmungslage ruhig, heiter, gleichmütig. Gesichtsausdruck ansprechend, freundlich, es fehlt nicht an Ausdruck. Aufmerksamkeit in gewissem Grade herabgesetzt. Die Auffassung viel träger und langsamer als bei Kindern im gleichen Alter. Gedächtnis sehr vermindert. Ausdauernd bei der Arbeit. Äussert sich, obgleich mitunter mit Schwierigkeit, formell richtig. Kann nicht zusammenhängende Berichte abgeben. Spricht in Sätzen. Bisweilen undeutliche Artikulation. Liest und druckt Blindenschrift mit grosser Schwierigkeit. Addiert und subtrahiert im Zahlengebiet 1—30. Webt Handtücher etc. 1920: Seit etwa 3 Jahren in der Abteilung für Geisteskranke der Anstalt gepflegt. 7. 9. 1920: Mors. »Epilepsia». Hat jährlich epileptische Anfälle gehabt.

Katamnestisch: In D. S. S. mit den Jahren zunehmend stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass was er gelernt hatte. Konnte mit keinem Unterricht mitfolgen. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Erkannte die letzten Jahre seine Umgebung nicht wieder. Zeitweise unruhig und störend. Die Sprache wurde successiv schlechter, schneller, stotternd und schwerverständlich. Die letzten Lebensjahre konnte er höchstens einzelne verständliche Worte, sonst nur unartikulierte, lallende Laute hervorbringen. Der Gang wurde immer schlechter, er ging zunehmend langsamer, steif und schwankend mit sehr kleinen und schleppenden Schritten mehr und mehr vornübergebeugt. Wackelte und fiel aus dem geringsten Anlass um. Konnte die letzten Lebensjahre weder gehen oder stehen. Lag da ganz apathisch und starr im Bett, die Beine an das Kinn heraufgezogen. Magerte stark, bekam schweren Decubitus. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden.

FAMILIE 30.

Der Vater des Prob., Dorfsattler, 52 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 51 Jahre. Zeitweise im Krankenhaus für Tbc. pulmon. gepflegt. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Kein Abort. Lues wird verneint. (Verf.).

Der Vatersvater des Prob. litt laut Angabe seit vielen Jahren an Fallsucht mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen. Wurde zunehmend stumpfsinniger und allmählich arbeitsunfähig. Nicht in Anstalt aufgenommen.

Ein Vetter der Mutter des Prob. ertrank im Alter von 20 Jahren. Litt laut Angabe an jährlich wiederkehrenden epileptischen Anfällen mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen seit dem Alter von 10 Jahren.

Eine Vatersschwester der Mutter des Prob., Charlotta, geb. 27. 3. 1842. Wurde im Alter von 47 Jahren in die Irrenanstalt in Uppsala aufgenommen, von wo sie als gesund entlassen wurde, nachdem sie etwa ein Jahr psychotisch gewesen ist: Gehemmt, ängstlich, Versündigungsideen. Keine Halluzinationen. Machte einen Suicidversuch. Diagnose: Psychosis manico-depressiva.

Ein Bruder der Muttersmutter des Prob., Jan, geb. 22. 7. 1847. Laut H. L.: »Wegen Verfälschung zu 1 Jahr und 1 Monat verurteilt. Verlust des staatsbürgerlichen Vertrauens während 3 Jahren».

Der Vater des Muttersvaters des Prob., Carl, geb. 22. 3. 1815. Laut H. L. 1835—1839: »Male moratus».

Ein Bruder des Vatersvaters der Mutter des Prob., Jan, geb. 27. 7. 1812. Laut H. L. 1835—1839: »Male moratus».

Der Vatersvater der Muttersmutter des Prob., Anders, geb. 24. 4. 1780. Laut H. L. 1821—1827: »Gewarnt wegen Trunksucht und Unverträglichkeit».

Die Vatersmutter der Muttersmutter des Prob., Maja, geb. 3. 5. 1785. Laut H. L. 1835—1839: »Verkrüppelt».

Der Muttersvater der Muttersmutter des Prob., Per, geb. 22. 6. 1790. Laut H. L. 1839—1844: »Trinker».

Die Vatersmutter des Vatersvaters des Prob. hatte eine Schwester, Anna. Geb.? Laut H. L. 1801—1807: »Gelähmt».

Filip M. P II—III. Geb. 26. 4. 1903. Aufg. 24. 8. 1915 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 8. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Wurde Jan.—März 1915 in der Anstalt Rickomberga für Schwachsinnige gepflegt. Untersucht in der Augenpol. in Uppsala am 22. 2. 1915 (Nr. 432): Chorioretinitis (Typus von hereditärer Lues). W. R. im Blut neg. — Seit dem Alter von 10 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Form des Schädels o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Besitzt Leitsehvermögen. Gehör o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Spricht in nachlässig zusammengezogenen Sätzen, so schnell dass mehrere Laute oft übersprungen werden. Hilft sich selbst. Ist im allg. reinlich. Oft jähzornig, beisst und kratzt. Weinerlich und reizbar. Stimmungslage schnell wechselnd, auch ohne äussere Ursache. Gehorcht gleich, ist aber vergesslich. Aufmerksamkeit unbeständig. Schwaches Auffassungsvermögen für Personen und Ereignissen in der Umgebung, für Fragen und Anreden, Zeit und Raum. Schlechtes Gedächtnis. Weben bereitet ihm Freude, er ist dabei ausdauernd. 30. 12. 1919. Mors. »Epilepsia». Das letzte Jahr als geisteskrank im Asyl. — Jährlich epileptische Anfälle.

Katamnestisch: Pat. wurde in D. S. S. allmählich stumpfsinniger, wirr, weinerlich und reizbar. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Vergass alles was er gelernt hatte. Die Sprache wurde zunehmend schlechter, schneller, stotternd und schwerverständlich. Der Gang wurde successiv schlechter, er ging mehr und mehr langsam, steif und schwankend, mit kleinen schleppenden Schritten und gebeugten Knien. Wackelte oft und fiel auf den geringsten Anlass hin um.

Sigrid M. (Schwester des vorigen). S II—III. Geb. 7. 2. 1899. Nicht in Anstalt aufgenommen. Starb in ihrem Heim am 24. 12. 1918 als blind und epileptisch.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 7 Jahren, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Seit dem Alter von 11 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Wurde dann mit den Jahren zunehmend dementer, stumpfsinniger, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass alles was sie gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Erkannte die letzten Jahren nicht mehr ihre Angehörigen. Die Sprache wurde allmählich schlechter, immer schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, bis sie zum Schluss so gut wie vollständig verschwand. Konnte das letzte Lebensjahr nur »ja» sagen. Verstand da gar nichts. Der Gang wurde successiv schlechter, sie ging immer langsamer, steif und strauchelnd mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, zunehmend vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Schwankte und fiel sehr leicht um. Die zwei letzten Lebensjahre konnte sie weder gehen oder stehen. Lag da ganz apathisch und starr im Bett mit den Knien zum Kinn heraufgezogen. Musste nun gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte unerhört und hatte schweren Decubitus. Häufige epileptische Anfälle.

FAMILIE 31.

Der Vater des Prob., incertus.

Die Mutter des Prob., gest. im Alter von 58 Jahren. War laut Angabe gesund.

Ein Bruder der Muttersmutter des Prob., Johannes, geb. 5. 1. 1823. Laut H. L.: »Verkrüppelt».

Oscar J. P II—III. Geb. 16. 8. 1900. Aufg. 15. 7. 1912 in *D. S. S.* Partus normal. Entwicklung normal bis zum 7. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme

der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Untersucht am 30. 3. 1908 von Prof. G. AHLSTRÖM: Atrophia n. opt. oc. amb. Pat. erscheint psychisch zurückgeblieben. Visus: Hat Leitsehvermögen, kann Finger aber nicht in nächster Nähe zählen. Ophthalmoskopisch: Die Papillen schmutzig grau, nicht deutlich begrenzt, aber nicht geschwollen. In der Macula, am stärksten im linken Auge, werden kleinere Pigmentveränderungen beobachtet. — Pat. wurde am 24. 8. 1911 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 8. 9. 1911 auf Grund von Epilepsie, die dasselbe Jahr begann, entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. (Retinitis pigmentosa).

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Hat Leitsehvermögen. Gehör o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Die Sprache ist verwaschen, nasal, etwas schwerverständlich. Kann Sätze aussprechen. Hilft sich mit allem selbst. Kann sich formell klar und zusammenhängend ausdrücken. Fasst Personen und Ereignisse in seiner Umgebung sowie Anreden korrekt auf. Kann darüber berichten was geschehen oder gesagt worden ist. Im allgemeinen gefügig. Webt Bänder. Gesichtsausdruck ziemlich aufgeweckt. — 1919: Hat nach der Aufnahme in der Asylabteilung dieses Jahr deutliche Zeichen für Geisteskrankheit gezeigt; wirriges Sprechen, Unruhe, Halluzinationen. 14. 5. 1917: Mors. »Bronchopneumonia, Insania, Decubitus». Hat jährlich epileptische Anfälle gehabt.

Katamnestisch: Pat. wurde in D. S. S. successiv dementer, stumpfsinniger, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Plauderte stundenlang unzusammenhängend über die gleichen Sachen. Die Sprache wurde zunehmend schlechter, schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand zuletzt ganz, sodass er das letzte Jahr kaum etwas anderes als unartikulierte Laute herausbringen konnte. Der Gang wurde allmählich schlechter, er ging immer langsamer, steif und schwankend, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, zunehmend vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel auf den geringsten Anlass hin um, stützte sich überall. Das letzte Lebensjahr konnte er weder gehen oder stehen. Lag da ganz apathisch und starr im Bett mit den Knien zum Kinn heraufgezogen. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte ausserordentlich, hatte schweren Decubitus.

FAMILIE 32.

Der Vater des Prob., Kötner, 65 Jahre. Laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 65 Jahre. Laut Angabe gesund. Ein Kind starb bei der Geburt (Instrumententbindung). (Nicht in die Sippschaftstafel, S. 301, aufgenommen.) Kein Abort.

Der Vatersvater und die Vatersmutter des Prob. Trinker.

Die Eltern der Vatersmutter des Prob. Trinker.

Bror L. P II—III. Geb. 19. 3. 1903. Aufg. 15. 1. 1916 in *D. S. S.*: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 4. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Untersucht am 10. 8. 1909 von Dr. LÖWEGREN (Nr. 848): Atrophia universalis retinae et nervi optici ohne nachweisbare Ursache. — Pat. wurde am 21. 8. 1913 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 30. 6. 1915 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. Visus = quantitative Lichtperzeption.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Besitzt Leitsehvermögen. Gehör o. B. Sprache o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hilft sich selbst. Ist gehorsam. Gemütsstimmung gleichmässig, heiter. Ist eigensinnig. Relativ gute Auffassung von Personen, Gegenständen und Ereignissen in der Umgebung, von Anreden und Aufforderungen. Gedächtnis gut. Geistestätigkeit und Urteil scheinen stark herabgesetzt zu sein. Besitzt Initiativvermögen. Schlägt Spiele vor. Praktische Übungen machen

ihm Freude; hat etwas Handarbeit gelernt. — Seit 1917 epileptische Anfälle 2—3 Mal jährlich. Seit Febr. 1920 bettlägrig krank. 30. 6. 1920: Mors. »Tbc. pulmon.».

Katamnestisch: Pat. wurde die letzten Jahre in D. S. S. zunehmend stumpfsinniger und eigensinnig. Die Sprache wurde stotternd und verwaschen. Der Gang hatte sich allmählich verschlechtert, er ging immer langsamer, steif und schwankend, mit kleinen und schleifenden Schritten. Konnte mit nichts beschäftigt werden.

Karl L. (Bruder des vorigen). S II—III. Geb. 8. 5. 1899. Aufg. am 20. 8. 1906 in die Blindenschule *Växjö*, von wo er nach 2 Jahren auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen nachhause entlassen wurde. Keine dortige Augendiagnose. Laut den Aufnahmeakten trat Blindheit allmählich im Alter von 3 Jahren ohne bekannte Ursache auf. Gest. zuhause am 19. 9. 1909. »Epilepsia».

Katamnestisch (nur dürftige schriftliche Auskünfte seitens der Eltern): Instrumentenbindung. Normale Entwicklung bis zum 3. Lebensjahr, da Blindheit bemerkt wurde. Seit dem Alter von 11 Jahren Fallsucht. Die letzten Lebensjahre fiel es ihm schwer zu gehen. Musste gefüttert werden. Normales Sprechvermögen.

Oskar L. (Bruder des vorigen). S II—III. Geb. 6. 4. 1892. Nicht in Anstalt aufgenommen. Gestorben im Elternhause am 20. 12. 1914 als blind und epileptisch.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 3 Jahren, da Blindheit beobachtet wurde. Seit dem Alter von 11 Jahren Fallsucht. Die letzten Lebensjahre konnte er nur mit Schwierigkeit gehen. Musste gefüttert werden.

FAMILIE 32 A.

Prob. in Fam. 32 und in Fam. 32 A sind Geschwisterenkel.

Der Vater des Prob., Landwirt, 65 Jahre. Laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., gestorben im Alter von 51 Jahren. War laut Angabe gesund.

Karl P. S II, P III. Geb. 30. 3. 1899. Aufg. am 25. 8. 1911 in *Tomteboda*. Partus o. B. Sprache und Gang stellten sich im gewöhnlichen Alter ein. Soll immer etwas schwaches Sehvermögen gehabt haben, aber seit Juni 1907 successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem Alter von 11 Jahren epileptische Anfälle. Pat. wurde in die Augenklinik des Serafimerkrankenhauses am 23. 1. 1908 aufgenommen. Das dortige Journal berichtet: Rechtes Auge: Punktförmige Trübung in der hinteren Linsencortex. Papillen blass. Die Gefässe dünn und schmal, in der ganzen Retina gibt es dicht kleine, gelbrote Herde sowie diffus schnupftabakähnliches Pigment, am stärksten angehäuft in und um der Macula, in der ein horizontal liegender gelbroter Herd von geringerer Länge als Papillenbreite vorhanden ist. Die Sehschärfe scheint etwa 1—2/60 zu betragen. Das temporale Gesichtsfeld ist am besten. Linkes Auge: Der erwähnte gelbrote Herd in der rechten Macula fehlt hier, sonst ist alles ungefähr wie im rechten Auge. Diagnose: Retinochorioiditis oc. amb. Behandlung: KJ und Hg. Wurde am 18. 2. gleichen Jahres unverbessert entlassen. — Augendiagnose in Tomteboda (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. spec.? Wurde von Tomteboda am 30. 6. 1912 auf Grund von immer häufigeren epileptischen Anfällen nachhause entlassen. Starb dort am 7. 11. 1919. »Epilepsia».

Katamnestisch (nur dürftige schriftliche Auskünfte seitens der Eltern): Das Sprechvermögen wurde die letzten Lebensjahre zunehmend schlechter, die Geistestätigkeit und das Gedächtnis verschwanden mehr und mehr. Magerte während des letzten Lebensjahres sehr stark.

John P. (Bruder des vorigen). S II, P III. Geb. 4. 12. 1896. Aufg. am 21. 8. 1907 in *Tomteboda*. Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 7. Lebensjahr, da successive starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, beobachtet wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem Alter von 11 Jahren epileptische Anfälle. Augendiagnose in Tomteboda (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis spec.? oc. amb. Schnupftabakbraunes Pigment und retinitische Opticusatrophie. Visus =

Fingerzählen $^3/_4$ m. — Pat. wurde von Tomteboda wegen epileptischer Anfälle nachhause entlassen. Starb dort am 1. 10. 1921. »Epilepsia».

Katamnestisch: Das Sprechvermögen wurde die letzten Lebensjahre zunehmend schlechter. Geistestätigkeit und Gedächtnis verschwanden mehr und mehr. Magerte das letzte Lebensjahr sehr stark.

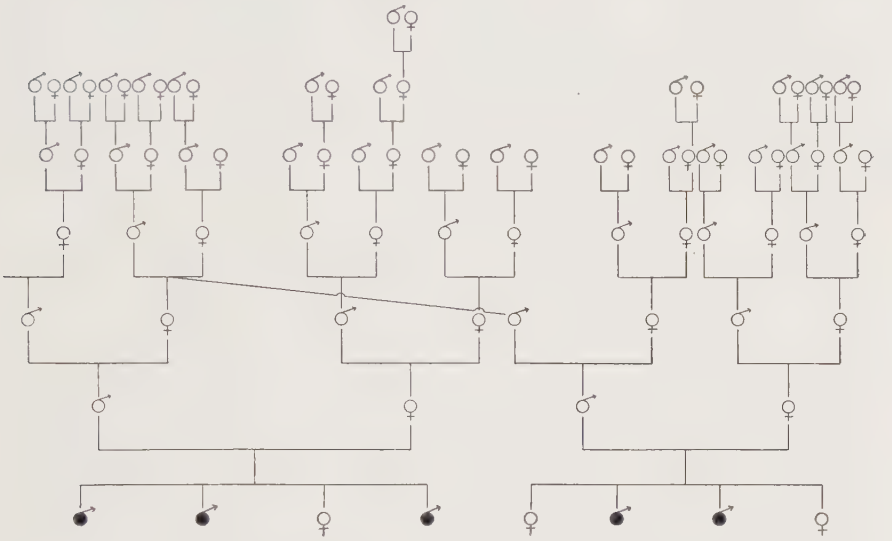


Fig. 8. Stammbaum 32 und 32 A (Ausschnitt).

FAMILIE 33.

Die Mutter des Vatersvaters und die Mutter der Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Die Muttersmutter des Vatersvaters und die Vatersmutter der Vatersmutter des Prob. waren Geschwister.

Die Vatersmutter der Vatersmutter und die Muttersmutter der Muttersmutter waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Landwirt, gest. im Alter von 59 Jahren. War laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 64 Jahre, laut Angabe gesund.

Ein Vetter des Vaters des Prob., Edvard, 38 Jahre. Asyliert. Seit dem Alter von 25 Jahren psychotisch mit Halluzinationen, für Gehör, Geschmack und Sehvermögen; paranoide Wahnvorstellungen, ausserstande zu arbeiten. Autistisch. Oft impulsiv. Paramimien und Stereotypien. Katatone Verblödung. Diagnose: Dementia praecox.

Ein Bruder des Vaters des Vatersvaters des Prob., Nils, geb. 7. 11. 1784. Laut H. L. 1811: »Verkrüppelt».

Gustaf N. P II—III. Geb. 5. 7. 1904. Aufg. 28. 3. 1914 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 4. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 14. 3. 1910 von Prof. G. AHLSTRÖM: Atrophia nervi optici postneurit. Visus = schwaches Leitsehvermögen. Ophthalmoskopisch: Blasse Papillen mit undeutlichen Grenzen. Gefässe dünn. Augenhintergründe im übrigen normal. — Pat. wurde am 22. 8. 1912 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 26. 3. 1914 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht

zugutezumachen entlassen wurde. Seit 1913 epileptische Anfälle. Dortige Augendiagnose (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. Hochgradige Atrophie der Sehnerven und das Retinalpigment in einzelnen grösseren Herden, namentlich peripher, zusammengepackt. Lichtperzeption auf beiden Augen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Allgemeinbefinden gut. Hat etwas kleinen Wuchs. Schädelform o. B. Geschwollene Tonsillen. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Gutes Gehör. Undeutliche Artikulation. Artikuliert zu schnell. Die Sätze werden mit leiser Stimme, stossend, hervorgebracht. Äussert sich in zusammengezogenen, oft undeutlichen Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Im allgemeinen still, freundlich, zuweilen unruhig, störend. Benötigt Hilfe. Zerreisst bisweilen die Tapeten. Die Missetat wird mitunter unmittelbar nach der Bestrafung wiederholt. Aufmerksamkeit herabgesetzt, wechselnd. Beantwortet Fragen am liebsten mit einzelnen Worten. Weniger gute Auffassung von

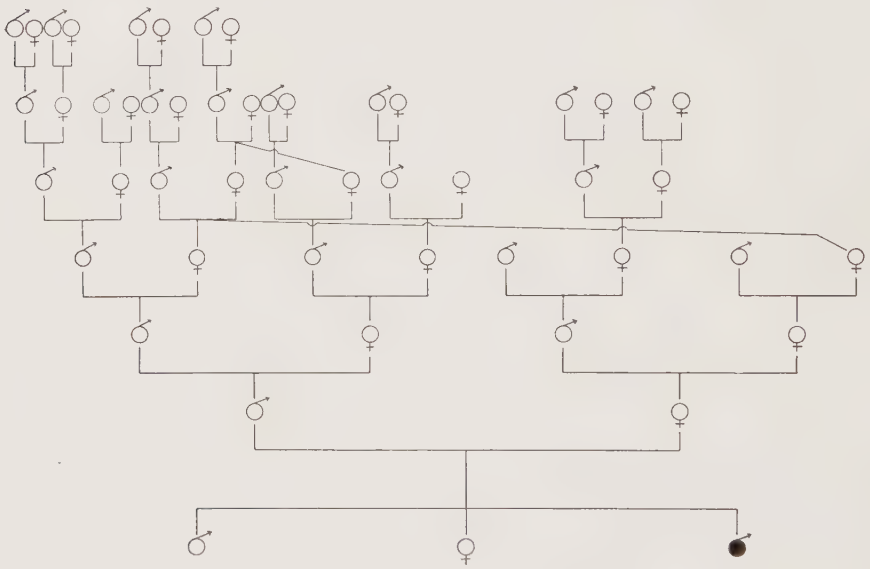


Fig. 9. Stammbaum 33 (Ausschnitt).

Personen, Gegenständen und Ereignissen in der Umgebung. Keinerlei Auffassung von Zeit und Raum. Kann nicht zusammenhängend darüber berichten was geschehen oder gesagt worden ist. Sehr geringes Wissen. Webt Bänder. — Pat. wird wegen zunehmender Demenz 1918 an die Asylabteilung der Anstalt abgegeben. Dort am 26. 4. 1920 gestorben. »Epilepsia gravis».

Katamnestisch: Pat. wurde in D. S. S. allmählich dementer, stumpfsinniger, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde successiv schlechter, immer schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, bis sie schliesslich fast ganz verschwand, sodass er die letzten Lebensjahre kaum etwas anderes als unartikulierte, lallende Laute hervorbringen konnte. Der Gang wurde successiv schlechter, er ging immer langsamer, steif und wackelnd, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Konnte das letzte Lebensjahr weder gehen noch stehen. Lag da ganz verblödet, apathisch und sehr steif im Bett, mit den Knien an die Brust heraufgezogen. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte stark, bekam schweren Decubitus.

FAMILIE 34.

Die Vatersmutter und die Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Dorfsteinhauer, 54 Jahre. Laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 53 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Hat zwei Aborte gehabt. Lues wird verneint. (Verf.).

Ein Bruder des Vaters des Prob., Göran, starb im Alter von 25 Jahren. Im Alter von 20 Jahren wurde er $1\,^1/_2$ Jahre in der Irrenanstalt in Lund gepflegt: Psychotisch seit dem Alter von 19 Jahren mit zunehmender Stumpfsinnigkeit und Autismus, Wahnvorstellungen. Oft impulsiv. Diagnose: Dementia praecox.

Ein Kind des Vetters des Vaters des Prob.: Laut Angabe »Idiot». Näheres unbekannt.

Die Vatersmutter des Prob. hat im Zusammenhang mit Partus an periodischer Geisteskrankheit gelitten, »die sich in Angst vor anderen sowie Suicidalgedanken geäussert hat».

Ein Bruder der Vatersmutter des Prob.: »nervenkrank».

Zwei Cousinen der Vatersmutter des Prob., der eine »nervenkrank und eigentümlich», der andere »geisteskrank, hat Suicidium gemacht».

Gerda N. P II—III. Geb. 17. 4. 1908. Aufg. 13. 1. 1922 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 8 Jahren, wo allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Untersucht am 30. 10. 1912 auf der Augenpol. in Lund (Nr. 545): Quantitative Lichtperzeption scheint zu fehlen. Medien o. B. Ophthalmoskopisch: Beide Papillen blass, atrophisch, von einem deutlichen schwarzen Rand, besonders lateral, umgeben. Gefässe sehr fein. In der Peripherie der Chorioidea zahlreiche, feine schwarze Pigmentflecke. W. R. im Blut neg. — Pat. wurde vom 15. 11.—22. 12. 1921 im Krankenhaus in Halmstad gepflegt. Diagnose: Atrophia retinae bilat. et Retinitis chronica. Laut dem gleichen Journal soll Pat. Anfälle von Bewusstlosigkeit (?) gehabt haben, die ungefähr einmal im Monate wiederkehrten. Körperbau schlecht entwickelt. Körperfülle gut. Antwortet flüsternd auf Fragen. Gibt richtig Vornamen und Alter an. Weiss nicht seinen Zunamen, nicht wo sie sich jetzt befindet. Weiss den gegenwärtigen Wochentag, nicht den Monat. Innere Organe o. B. Lymphadeniten am Hals.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Hinsichtlich Länge etwas zurückgeblieben. Schwache Muskulatur. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem und Haut o. B. Ist blind, gewahrt aber Lichtschein. Gehör o. B. Verwaschene, schwerverständliche Artikulation. Sagt am liebsten nur einzelne Worte. Bewegt sich mit Schwierigkeit. Verlangt geführt und gehoben zu werden. Sitzt am liebsten still. Kann sich selbst nicht helfen. Im hohen Grade empfindlich, weinerlich und reizbar. Schreit laut und weint ohne sichtlichen Anlass. Aufmerksamkeit in hohem Grade herabgesetzt. Keine nennenswerten Willensäusserungen. Scheint keine Voraussetzungen zu haben sich irgendeinen Unterricht zugutezumachen zu können. — Seit März 1922 gepflegt in der Abteilung für Geisteskranke der Anstalt. Dort gest. am 13. 10. 1922. »Debilitas cong.».

Katamnestisch: Seit dem Alter von 12 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Wurde dann von Jahr zu Jahr dementer, stumpfsinniger, weinerlich, reizbar. Vergass successiv was sie gelernt hatte. Die Sprache wurde successiv schlechter, zunehmend schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich. Der Gang wurde schlechter. Ging immer langsamer, steif und schwankend, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vorgebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel auf die geringste Ursache hin um, musste überall sich stützen.

FAMILIE 35.

Der Vatersvater und der Muttersvater des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Landwirt, 55 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 54 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. (Verf.).

Der älteste Bruder des Prob., Bernhard, 32 Jahre. Immer psychisch etwas zurückgeblieben, es ging ihm in der Schule schlecht. — Bescheiden, brav und arbeitsam. Psychisch debil. Im übrigen o. B. Neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Diagnose: Imbecillitas. (Verf.).

Ein Bruder des Vaters des Prob., Alfred, gest. im Alter von 24 Jahren. Seit dem Alter von 18 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen im ganzen Körper, die einige Minuten dauerten. Recht häufige Anfälle mehrmals im Monat bis zu seinem Tode.

Ein Cousin des Vaters des Prob., gest. in Amerika im Alter von 40 Jahren als »geisteskrank».

Der Vatersvater des Prob. Trinker.

Ein Bruder der Muttersmutter des Prob., Anders, geb. 31. 10. 1832. Laut H. L.: »Etwas schwachsinnig, war nicht konfirmiert».

Erik B. P II—III. Geb. 11. 1. 1903. Aufg. 27. 9. 1912 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 5. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Ist ein Semester in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem Alter von 6 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Pat. wurde am 23. 8. 1912 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 22. 10. 1912 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Visus = quantitative Lichtperzeption.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwickiung. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Quantitative Lichtperzeption. Gehör gut. Sprache o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich gut auf. Wird beim Anziehen geholfen, hilft sich aber i. ü. selbst. Ziemlich gleichgültig. Geringes Vermögen zu Initiative, aber ausdauernd bei der Arbeit. Träge aber korrekte Auffassung von Personen, Gegenständen und Ereignissen in der Umgebung, von Anreden und Aufforderungen. Hat das Vermögen sich formell klar und zusammenhängend auszudrücken. Kann darüber berichten was geschehen oder gesagt worden ist. Kann keine Schlüsse ziehen, sich keine abstrakten Begriffe aneignen. 14. 11. 1917: Hat während der letzten Zeit sehr abgenommen und ist noch apathischer geworden. Hat Decubitus bekommen. 16. 11. 1917: Gestorben. »Epilepsia, Insania, Decubitus». Hat jährlich epileptische Anfälle gehabt.

Katamnestisch: Pat. wurde in D. S. S. von Jahr zu Jahr mehr dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde zunehmend schlechter, immer schneller, stotternd und schwerverständlich, verschwand mehr und mehr, sodass er schliesslich nur das eine oder das andere einzelne, kaum verständliche Wort herausbringen konnte. Sonst nur unartikulierte Laute. Der Gang wurde immer schlechter, er ging zunehmend langsamer, steif und schwankend, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, immer mehr vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Erschien beim Gehen sehr ängstlich. Erkannte das letzte Jahr nicht seine Umgebung.

Nancy B. (Schwester des vorigen). S II, P III. Geb. 7. 6. 1898. Aufg. in *Tomteboda* am 23. 8. 1911. Normaler Partus und Entwicklung bis zum 7. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 20. 8. 1909 von Prof. G. Ahlström: Chorioiditis centralis. Exzentrische Fixation. Visus oc. dxtr. = Fingerzählen 3 m, oc. sin. = Fingerzählen 4 m. Kann nicht die grösste Schriftprobe lesen. Ophthalmoskopisch: Papillen möglicherweise etwas blass und nicht ganz distinkt. In der Macularegion oc. amb. Pigmentanomalien in der Form von abnormer Chagrinierung. Augenhintergründe im übrigen normal. Hat während den letzten Monaten Anfälle von Bewusstlosigkeit und Krampf gehabt (Epilepsie?). — Augendiagnose in Tomteboda (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Visus $^3/_{60}$. — Wurde von Tomteboda am 30. 6. 1916 wegen

Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen sowie auf Grund wiederholter epileptischer Anfälle nachhause entlassen. Starb dort am 4. 4. 1919.

Katamnestisch: Seit dem Alter von 10 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Nach der Heimkehr von Tomteboda successiv dementer, stumpfsinniger, weinerlich und reizbar. Hat alles vergessen was sie gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Erkannte die letzten Jahre nicht ihre Umgebung. Die Sprache wurde allmählich schlechter, schneller, stotternd und schwerverständlich. Konnte stundenlang das gleiche Wort wiederholen. Schliesslich verschwand die Sprache ganz, sodass sie die letzten Jahre kaum mehr als unartikulierte Laute hervorbringen konnte. Lachte und weinte oft ohne Ursache. Der Gang wurde immer schlechter, sie ging zunehmend langsamer, steif und wackelnd, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vorgebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel sehr leicht um. Konnte die letzten Lebensjahre nicht ohne Unterstützung gehen. Lag da meistens steif im Bett, apathisch, ohne jedes Interesse. Häufige epileptische Anfälle unter den letzten Jahren.

FAMILIE 36.

Der Vater der Vatersmutter und der Vater des Muttersvaters des Prob. waren Geschwister.

Die Mutter der Vatersmutter und die Mutter des Muttersvaters des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Kötner, 64 Jahre. Laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 67 Jahre. Laut Angabe gesund.

Der Vater der Muttersmutter des Prob., Trinker.

Teodor O. ♀ II—III. Geb. 1. 4. 1900. Aufg. 1. 9. 1913 in *D. S. S.* Partus o. B. Normale Entwicklung bis zum 5. Lebensjahr, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Pat. wurde am 23. 8. 1909 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 30. 6. 1913 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Visus = Handbewegungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. So gut wie blind. Unterscheidet nur zwischen Hell und Dunkel. Gehör gut. Spricht etwas undeutlich, verwaschen und eintönig. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hilft sich mit allem selbst. Ist reinlich. Gesichtsausdruck ziemlich aufgeweckt. Etwas streitsüchtig, aber gehorsam. Arbeitsam und ausdauernd bei Arbeiten. Etwas träge Geistestätigkeit. Eigensinnig. 10. 6. 1916: Kann schwer mit dem Unterricht mitfolgen. Geht schwankend mit schwachem Gleichgewicht. Wird zuweilen bewusstlos. Seit Dez. 1916 in der Asylabteilung der Anstalt gepflegt. 19. 3. 1917: Gestorben. »Pyemia, Decubitus multiplex».

Katamnestisch: Die ersten Jahre in D. S. S. recht aufgeweckt und interessiert. Las Blindenschrift gut. Wurde dann von Jahr zu Jahr zunehmend dementer, stumpfsinniger, weinerlich und reizbar. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Erkannte das letzte Jahr nicht seine Umgebung. Lachte und weinte ohne Anlass. Die Sprache wurde successiv schlechter, immer schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand schliesslich fast ganz. Der Gang wurde allmählich schlechter, er ging immer langsamer, starr und wackelnd mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Das letzte Jahr konnte er weder gehen noch stehen. Lag da ganz verblödet, apathisch und sehr steif im Bett mit den Knien zur Brust heraufgezogen. Musste da gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte stark.

Anny O. (Schwester des vorigen). ♀ II—III. Geb. 20. 3. 1890. Aufg. in *Tomteboda* im Herbst 1901. Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 9 Jahren, da successiv eintretende starke Herabsetzung des Sehvermögens ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. — Augendiagnose in Tomteboda: Atrophia papill.

amb. Pat. wurde von dort am 8. 9. 1902 auf Grund epileptischer Anfälle, die 1902 begonnen haben, nachhause entlassen. Starb dort am 25. 10. 1908. »Epilepsia».

Katamnestisch: Untersucht am 7. 8. 1900 in der Augenpol. des Serafimerkrankenhauses (Nr. 2411): Retinochorioiditis spec.? oc. amb. Der ganze Augenhintergrund von kleinen Pigmentflecken übersäet, umgeben von atrophischen Zonen. Sekundäre Atrophie der Papillen. Staubfeine Glaskörpertrübungen. Visus = Leitsehvermögen. Ord. Hg. — Seit dem Alter von 10—11 Jahren epileptische Anfälle. Geistestätigkeit und Gedächtnis verschwanden mehr und mehr. Konnte die letzten Lebensjahre keine Fragen beantworten. Die Sprache wurde schlechter, verwaschen und undeutlich. Der Gang wurde schliesslich schwankend. Magerte das letzte Lebensjahr sehr stark. Konnte da nicht selbst essen.

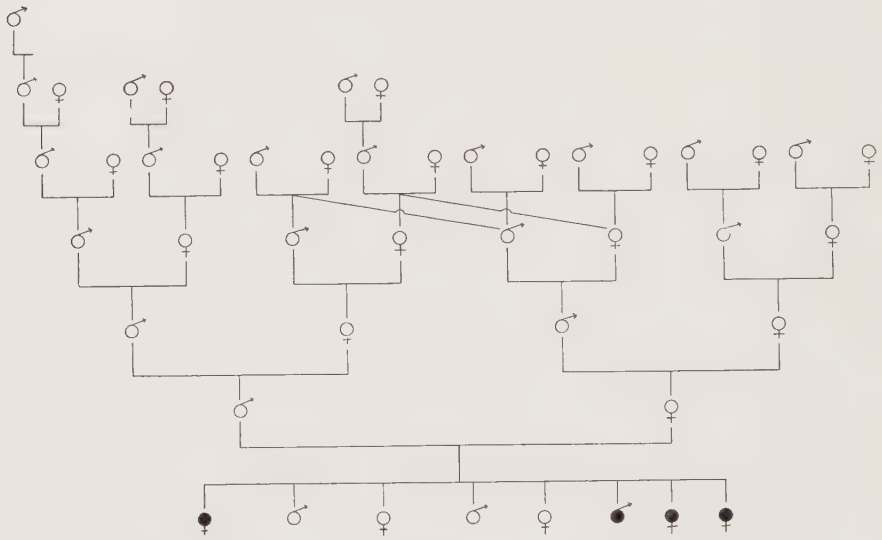


Fig. 10. Stammbaum 36 (Ausschnitt).

Alma O. (Schwester der vorigen). S II—III. Geb. 12. 10. 1901. Aufnahmegesuch eingereicht in Tomteboda, aber Pat. starb vor der Aufnahme am 27. 10. 1911 »unter Krampfanfall». Das Sehvermögen hat im Alter von 10 Jahren allmählich ohne bekannte Ursache abgenommen.

Emilia O. (Schwester der vorigen). S II—III. Geb. 17. 7. 1903. Nicht in Anstalt aufgenommen. Gest. am 29. 5. 1913.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 9. Lebensjahr, da Blindheit bemerkt wurde. Keine Epilepsie. Die ganze Zeit »guten Verstand, aber eine gewisse eigensinnige Laune».

FAMILIE 37.

Der Vater des Prob., Kötner, 66 Jahre. Seit Kindheit psychisch etwas zurückgeblieben, arbeitsam, bescheiden. Diagnose: Debilitas.

Die Mutter des Prob., 62 Jahre. Laut Angabe gesund.

Ein Muttersbruder der Mutter des Prob.: »wurde durch Krankheit taubstumm».

Ein Bruder des Vaters des Prob., Anton, 61 Jahre. Psychisch zurückgeblieben und seit der Kindheit taub. Führt einfachere Handlangerarbeiten in einer Konservenfabrik aus. Diagnose: Imbecillitas + Taubheit.

Die Vatersmutter des Prob. Laut Angabe psychisch zurückgeblieben, seit der Kindheit einfältig. Verrichtete ihre Arbeit einigermassen gut.

Ernst O. P II—III. Geb. 14. 12. 1895. Aufg. 16. 9. 1910 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 9 Jahren, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Ist ein paar Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Pat. wurde am 26. 8. 1910 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 15. 9. 1910 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinitis pigmentosa. Visus oc. amb. = Handbewegungen.

Status bei der Aufn. in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Kräftiger Körperbau. Schädelform o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Fast blind. Gehör gut. Die Sprache klar und deutlich. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Führt sich still und gut auf. Hilft sich einigermassen selbst. Ist reinlich und sauber. Ist ziemlich aufmerksam und versucht sich über seine Umgebung zu orientieren. Ziemlich gutes Urteil. Versteht und beantwortet Fragen ziemlich gut. Das Gedächtnis scheint teilweise recht gut zu sein. Hat gegenwärtig keine besonderen Kenntnisse. — Febr. 1912. Augenuntersuchung (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Quantitative Lichtperzeption. Die Pupillen reagieren auf Licht. W. R. im Blut neg. — 13. 4. 1917: Gest. in der Asylabt. »Pneumonia, Idiotia, Marasmus, Decubitus». — Seit 1913 jährlich epileptische Anfälle.

Katamnestisch: Pat. wurde in D. S. S. von Jahr zu Jahr mehr dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde successiv schlechter, schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich. Verschwand schliesslich ganz, sodass er die letzten Lebensjahre nur unartikulierte Laute hervorbringen konnte. Der Gang wurde successiv schlechter, steif und schwankend mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, immer mehr vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Erschien beim Gehen sehr ängstlich, fiel oft um, musste sich überall stützen. Konnte das letzte Jahr weder gehen noch stehen. Lag da ganz verblödet, apathisch und sehr steif im Bett. Erkannte nicht seine Umgebung. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden.

FAMILIE 38.

Der Vater des Prob.: Arbeiter, 63 Jahre. Lues wird verneint.
Die Mutter des Prob., 58 Jahre. Laut Angabe gesund. Hat einen Abort gehabt.

Hjalmar L. P II—III. Geb. 8. 2. 1902. Aufg. 11. 10. 1914 in *D. S. S.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich im übrigen normal bis zum 7. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Hat 1909 »einen Schlaganfall» gehabt. Wurde am 2. 8. 1913 in die Anstalt für Schwachsinnige in Stretered aufgenommen. Der dortige ärztl. Attest vom 26. 6. 1912 teilt mit: Normale Körperentwicklung, gutes Allgemeinbefinden, keine Missbildungen. Haut, Muskulatur, innere Organe o. B. Sehschärfe äusserst reduziert. Starker Intentionstremor der Augenlider. Gehör gut. Artikulation recht gut. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Keine Epilepsie. Ist reinlich. Kann selbst essen. Immer heiter. Gehorsam. Gesichtsausdruck ansprechend und freundlich, obgleich sehr stumpfsinnig. Kann die einfachsten Fragen beantworten. Aufmerksamkeit äusserst herabgesetzt. Schlechtes Gedächtnis. Äusserst geringe Vorstellung von Raum und Zeit. Wissen gering. Soll recht gewandt sein. Will gern eine Beschäftigung haben. Pat. wurde am 7. 10. 1913 nachhause entlassen. — Wurde am 7. 9. 1914 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 11. 10. 1914 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Visus oc. amb. = Handbewegungen. Das Pigmentepithel der Retina ist seines Pigmentes beraubt, sodass die Chorioidalgefässe stark hervortretend sind. Retinitische Atrophie der Nervi optici. Pigmentherd in der Macula und peripher verzweigtes Pigment wie bei Retinitis pigmentosa.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Etwas kleiner Wuchs. Allgemeines Aussehen gesund. Form und Grösse des Schädels o. B. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Haut, Skelettsystem o. B. Hat Leitsehvermögen. Gehör gut. Spricht langsam und stosst die Worte hervor. Es fällt ihm sehr schwer die einfachsten Sätze zu bilden. Antwortet am liebsten mit einzelnen Worten. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Kann sich nicht selbst anziehen. Ist gleichgültig. Unrein. Still, freundlich. Aufmerksamkeit sehr herabgesetzt. Sehr schlechtes Gedächtnis. Vergisst unmittelbar. Scheint gegenwärtig für abstrakte Begriffe fremd zu sein. Besitzt kein nennenswertes Wissen. 14. 12. 1918: Gest. in der Asylabteilung der Anstalt. Epileptische Anfälle wurden nicht beobachtet.

Katamnestisch: Pat. wurde in D. S. S. von Jahr zu Jahr dementer, stumpfsinniger, mehr weinerlich und reizbar. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde immer schlechter, schneller, verwaschen und schwerverständlich. Das letzte Jahr unartikuliert, unverständlich. Der Gang wurde successiv schlechter, er ging langsamer, steif und unsicher, mit sehr kleinen, schleppenden, strauchelnden Schritten, schwankend, gekrümmt. Erschien beim Gehen ängstlich. Sass meistens still, wo man ihn hingesetzt hatte. Erkannte nicht seine Umgebung.

FAMILIE 39.

Die Vatersmutter und die Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Der Vatersvater der Vatersmutter und der Muttersvater der Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Ingenieur, 51 Jahre. Laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 50 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Kein Abort. Lues wird verneint. (Verf.).

Eine Schwester der Mutter des Prob., Ingrid, 44 Jahre. Seit dem Alter von 30 Jahre zunehmende Taubheit.

Eine Schwester der Vatersmutter des Prob., Jenny, gest. im Alter von 27 Jahren, litt laut Angabe an schwachen Augen. Konnte doch Reinschriftarbeiten etc. bis zum Tod ausführen. Gute Intelligenz bis zum Tod.

Lilly N. P II—III. Geb. 28. 8. 1906. Aufg. Sept. 1912 in *D. S. S.* Partus o. B. Immer zurückgeblieben. Ist stets strauchelnd gegangen. Sprach erst im Alter von 4—5 Jahren. Seit dem Alter von 4 Jahren typische epileptische Anfälle. »Sehvermögen wahrscheinlich seit der Geburt schlecht». Laut Mitteilung der Mutter wurde die Blindheit im Alter von 2—3 Jahren wahrgenommen. Untersucht am 11. 6. 1909 von Doz. E. Forsmark: Atrophia n. optici. Beide Pupillen grauweiss. Strabismus converg. alt. und leichter Nystagmus. Die Pupillen reagieren. Kann noch nicht richtig gehen und sagt nur einzelne Worte. Bei neuer Untersuchung am 7. 6. 1911 von Forsmark: Hat schlechtes Leitsehvermögen. W. R. im Blut neg. Geht, wenngleich strauchelnd.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Innere Organe o. B. Schädelumfang 51 cm. Gehör ziemlich gut. Artikulation gut. Führt sich gut auf. Ist reinlich. Auffassung sehr defekt. Kann einzelne Fragen beantworten, z. B. über Pappa und Mamma. Kann selbst nicht essen, sondern muss gefüttert werden. Geht schwankend und unsicher und kaum ohne Unterstützung. Leidet an epileptischen Anfällen ungefähr jeden 14. Tag. Wurde 1918 nachhause entlassen.

Status im Heim 11. 7. 1928 (Verf.): Die Mutter d. Pat. hat mitgeteilt: Pat. ist die letzten Jahre noch mehr stumpfsinnig und wirr, weinerlich, reizbar und schreierisch geworden. Der Gang hat sich weiter verschlechtert. Die letzten Jahre ca. 25 epileptische Anfälle per Jahr. Status: Erheblich abgemagert. Form des Schädels o. B. Etwas klein für ihr Alter. Schädelumfang 52 cm. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, äussere Genitalien, Lymphdrüsen o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Salbengesicht. Psychisch: Stark dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar. Muss mit allem geholfen werden. Meldet seine Bedürfnisse an. Minimales Interesse für die Umgebung. Kann mit nichts beschäftigt werden. Gesichtsausdruck sehr apathisch, starr, maskenähnlich. Zuweilen Zwangslachen und Zwangsweinen. Sitzt auf gleicher Stelle. Mitunter Bewegungsdrang, wobei sie planlos an den Kleidern herumgreift. In gewissem Grad zugänglich. Auf-

merksamkeit stark herabgesetzt, flüchtig. Befolgt einfachere Aufforderungen wie die Zunge herauszustrecken etc. Die Sprache äusserst dysarthrisch, schnell, stossend, verwaschen, wodurch in hohem Grade schwer- oft unverständlich. Häufig Logoklonie. Ab und zu Rededrang, wobei sie lange Zeiten das gleiche Wort verbigeriert, z. B. »ja, ja, ja, Lilly, Lilly» etc. Ihre Antworten bestehen in der Regel nur aus einem einzelnen Wort. Weiss ihren Namen, aber nicht ihr Alter, hat keine Ahnung von Zeit und Raum. (Wie alt ist Lilly?) »alt, alt, ja, ja». Weiss nicht die Namen ihrer Eltern oder Geschwister, kann nicht zählen, nicht das Alphabet, nicht die Namen der Wochentage oder Monate. Weiss nicht was sie heute zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine zweiziffrige Zahl. Gegenstandbezeichnen: (Löffel) richtig, sonst keine verständlichen Antworten.

Nachsprechen: (ich bin am Lande) »Lande, Lande». Keine Katalepsie. Kein Negativismus. Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren nicht

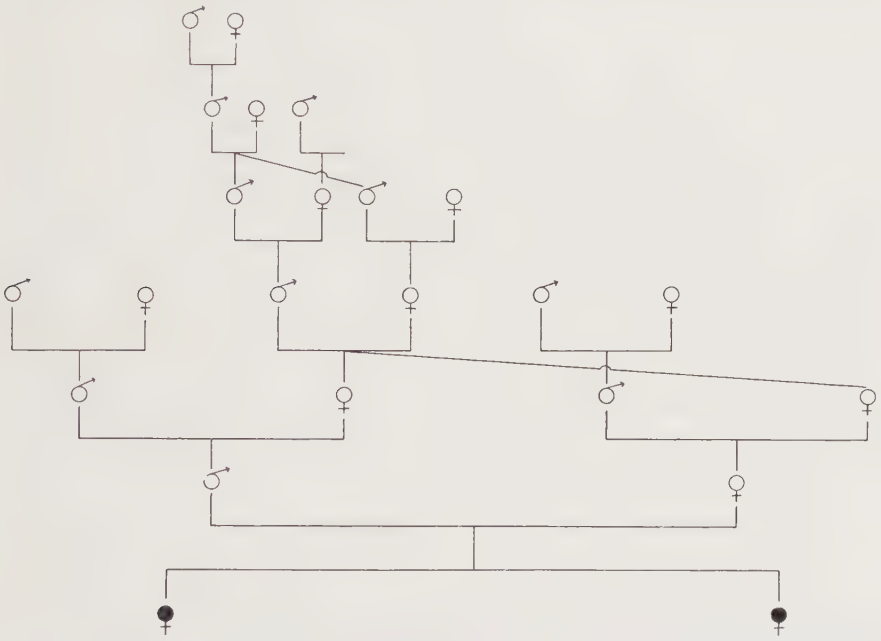


Fig. 11. Stammbaum 39 (Ausschnitt).

auf Licht. Quantitative Lichtperzeption? Ophthalmoskopisch: Papillen gelbblass mit distinkten Grenzen. Gefässe fadendünn. Peripher in den Augenhintergründen sehr reichliche, diffuse knochenkörperchenartige Pigmentierungen. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Gehör o. B. Facialis und Hypoglossus o. B. Starke Bewegungsarmut und -verlangsamung von Spontanbewegungen. In Bettlage liegt sie mit stark vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper, stark flektierten Hüft-, Knie- und Ellbogengelenken. Grobe Kraft deutlich diffus herabgesetzt. Muskulatur wesentlich reduziert. Ausgesprochene Hypertonie der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose. Reagiert auf Nadelstiche. Sehnenreflexe gesteigert, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski angedeutet pos. bilat. Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuche werden bilateral sehr langsam und ungeschickt ausgeführt. Romberg pos.

Kann kurze Zeit ohne Unterstützung stehen, aber mit grosser Schwierigkeit, breitbeinig, wackelnd, mit stark vorgebeugtem Kopf und Oberkörper, adduzierten,

stark flektierten Kniegelenken, einwärts gedrehten Füssen. Erscheint hierbei ängstlich, greift nach der Umgebung, will nach einigen Augenblicken zu Boden sinken. Kann nicht ohne Unterstützung gehen. Mit Unterstützung kann sie sich ein paar Schritte vorwärtsschleppen, äusserst langsam, starr und unsicher, breitbeinig, mit stark flektierten Kniegelenken, steif vorgebeugt. Die Füsse werden minimal von der Unterlage erhoben. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Steht in der Regel und trampelt ängstlich eine zeitlang auf der gleichen Stelle, bevor sie in Gang kommt. Fällt auf den geringsten Puff hin um.

Elsie N. (Schwester der vorigen). P II—III. Geb. 7. 9. 1903. Aufg. Sept. 1917 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 4. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Untersucht am 10. 6. 1909 von Doz. E. Forsmark: Graublasse Papillen ohne Gefässveränderungen. Gutes Leitsehvermögen. Die Pupillen reagieren gut. W. R. im Blut neg. 7. 6. 1911. — Pat. wurde am 14. 10. 1912 in Tomteboda aufgenommen, von wo sie am 1. 7. 1917 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Atrophia n. optici oc. amb. Visus oc. amb. $^1/_{60}$.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Form des Kopfes o. B. Haut, Muskulatur, innere Organe o. B. Sprechvermögen o. B. Sehnervenatrophie. Intelligenz ziemlich gut. Führt sich gut auf. Lebhaftes Gemüt. Keine krankhaften Symptome vom Nervensystem im übrigen. Mors 1. 2. 1919.

Katamnestisch: Pat. war die ganze Zeit in der Schulabteilung in D. S. S. Recht träge. Konnte Blindenschrift lesen. Rechnete etwas. Konnte kleine Verse auswendig lernen. Wurde die letzten Lebensjahre zunehmend dementer und stumpfsinniger. Konnte nur mit wenig beschäftigt werden. Sass am liebsten apathisch, bewegte sich ungern. Ging die letzten Jahre mehr und mehr steif und langsam, mit kleinen Schritten und vornübergebeugt. Keine Epilepsie.

FAMILIE 40.

Der Vater des Prob., Stationsvorstand, 52 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint (W. R. im Blut neg. 1927). Hat in der Jugend recht viel getrunken. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 54 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. (Verf.).

Die Muttersschwester des Prob., Hulda, 49 Jahre. Zunehmende Taubheit seit dem 30. Lebensjahr.

Der Vatersvater des Prob., laut Angabe Trinker.

Asta G. P II—III. Geb. 9. 9. 1910. Aufg. 26. 8. 1919 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 5. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Mehrere Augenärzte wurden befragt; sie haben »Erschlaffung der Sehnerven» konstatiert. — Seit dem Alter von 9 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Körperlänge 120 cm. Grazil. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Nimmt gegenwärtig Licht wahr. Gehör o. B. Die Sprache schnell, deshalb oft undeutlich. Spricht in Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hilft sich im allg. selbst. Allgemeines Auftreten freundlich, aber unruhig, störend. Gesichtsausdruck ansprechend, aufgeweckt. Aufmerksamkeit wechselnd. Ziemlich gute Auffassung von Personen, Gegenständen und Ereignissen in der Umgebung, von Anreden, von Zeit und Raum. Gedächtnis vermindert. Ergreift die Initiative zu Spielen. — Nach 1 $^1/_2$ Jahre Aufenthalt in D. S. S. wurde Pat. nachhause entlassen. Starb dort am 11. 4. 1925.

Katamnestisch: Nach der Entlassung aus D. S. S. wurde Pat. successiv mehr dement, stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass was sie gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde allmählich schlechter, verwaschen, stotternd und schwerverständlich, verschwand zuletzt fast ganz, sodass

sie das letzte Jahr nur »Mamma» sagen konnte. Konnte stundenlang das gleiche Wort wiederholen. Weinte und lachte oft ohne Ursache. Der Gang wurde allmählich schlechter, sie ging zunehmend langsam, steif und schwankend, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vorgebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel auf den geringsten Anlass hin um und wollte sich überall stützen. Die letzte Zeit konnte sie nicht gehen, auch nicht mit Unterstützung. Häufige epileptische Anfälle.

Ragnar G. P II—III. Geb. 4. 12. 1907. Aufg. 25. 8. 1916 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 6. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Laut Angabe der Eltern wurde Prob. von Dr. Pihl im Jahre 1913 untersucht, der gesagt hatte, »dass die Sehnerven unheilbar und gelähmt seien». 1912 Kinderlähmung, von der laut Mitteilung des betreffenden Arztes vollkommen geheilt wurde. — Seit dem Alter von 10 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Körperlänge 124 cm. Kräftiger Körperbau. Allgemeinbefinden gut. Schädelform und -grösse o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Besitzt Leitsehvermögen. Gehör o. B. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Die Sprache o. B. Spricht in Sätzen. Hilft sich im allgemeinen selbst, führt sich in der Regel gut auf. Zuweilen hochgradig nervös. Jähzornig, aufbrausend. Gehorcht aber im allgemeinen. Kann einfachere Fragen beantworten. Ziemlich gute Auffassung von Personen, Gegenständen und Ereignissen in der Umgebung und von Anreden. Schlechtes Gedächtnis. Es fehlt ihm nicht an Initiative, erscheint ausdauernd. Wurde im Herbst 1921 nachhause entlassen. Starb dort am 3. 6. 1925.

Katamnestisch: Nach der Entlassung von D. S. S. zunehmend dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar mit den Jahren bis zu tiefster Verblödung. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde allmählich schlechter, schneller, verwaschen, stotternd und schwerverständlich, verschwand schliesslich fast ganz, sodass er die letzten Jahre nur »Mamma» sagen konnte. — Der Gang wurde successiv schlechter, er ging immer langsamer, steif und schwankend mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr vorgebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel auf den geringsten Anlass hin um, musste sich überall stützen. Weinte und lachte oft ohne Ursache. Seit Januar 1924 konnte er weder gehen noch stehen sondern musste liegen. War da vollständig apathisch, musste gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Lag starr im Bett mit den Knien an die Brust heraufgezogen. Die letzten Lebensjahre immer häufigere epileptische Anfälle.

Karin G. S II—III. Geb. 7. 6. 1914. Nicht in Anstalt aufgenommen. Partus o. B. Normale Entwicklung bis zum 7. Lebensjahr, da successiv eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 11. 7. 1925 in der Augenpol. des Sahlgrenschen Krankenhauses in Göteborg: Retinitis pigmentosa oc. amb. W. R. im Blut neg. — Seit April 1929 zwei epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Ist die letzten Jahre zunehmend stumpfsinnig und eigensinnig geworden und hat undeutlich zu sprechen begonnen.

Status im Heim, Mai 1929 (Verf.): Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. Schädelumfang 54 cm. In bezug auf Mundhöhle, innere Organe, Lymphdrüsen, Skelettsystem, äussere Genitalien o. B. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. Psychisch: Macht einen auffallend stumpfsinnigen und dementen Eindruck. Will am liebsten teilnahmslos dasitzen. Isst selbst. Zieht sich selbst an. Kann bei einfacheren häuslichen Arbeiten behilflich sein, wie z. B. Abwaschen. Ziemlich starrer, maskenähnlicher, apathischer Gesichtsausdruck. Ist zugänglich. Drückt sich in kurzen, dürftigen Sätzen aus. Die Sprache ist ziemlich dysarthrisch, verwaschen, schnell, stossend, stotternd. Monotone Stimme. Zuweilen angedeutete Logoklonie. Weiss seinen Namen und sein Alter sowie Geburtsjahr, aber nicht Jahrzahl, Monat oder Tag jetzt. Weiss wo sie ist, weiss dass wir Sommer haben. Weiss die Namen ihrer Eltern und Geschwister. Sagt die Wochentage richtig

her, überspringt ein paar der Monate. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen, kann nur teilweise das Alphabet, gar nichts vom Vaterunser. Weiss was sie heute zum Frühstück bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Aufgefordert unmittelbar nachzusagen: ich bin heuer den ganzen Winter zuhause gewesen, sagt sie »heuer im Winter zuhause». Kann Jæderholms 8—9-Jahresteste (Unterschiedsfragen, Kritik von Absurditäten) gar nicht fertig bringen. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz nicht zusammehängend wiedergeben. Gegenstandbezeichnen: richtig. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie, kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren minimal auf Licht. Quantitative Lichtperzeption. Ophthalmoskopisch: Gelbblasse Papillen mit ziemlich distinkten Grenzen. Die Gefässe fadendünn. Peripher in den Augenhintergründen ziemlich reichlich diffuse Pigmentierungen von Knochenkörperchentypus. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Auffallende Bewegungsarmut und -verlangsamung von Spontanbewegungen. Keine Paresen. Keine Hypertonie oder Athetose, kein Klonus oder Tremor. Die Sensibilität o. B. Keine Ataxie. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg neg.

Gang: Kann ohne Unterstützung gehen, geht aber sehr langsam, steif und ungeschickt mit starr vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper sowie mässig flektierten und adduzierten Kniegelenken. Keine Mitbewegungen der Arme. Kann sich nur langsam mit kleinen, steifen Schritten vorwärtsschleppen. Erhebt die Füsse nur wenig von der Unterlage. Steht oft und trampelt eine Weile ängstlich auf der gleichen Stelle, ehe sie in Gang kommt. Gibt man ihr einen ziemlich leichten Puff, schwankt sie. Kann sich nicht — nicht einmal wenn man sie an beiden Händen erfasst — in anderer als oben geschilderter Weise bewegen. Kann unmöglich laufen. Die normalen Einstellungs- und Mitbewegungen sind wesentlich reduziert. 29. 6. 1929: Lumbalpunktion. Druck 150. Flüssigkeit klar. Nonne neg. Pandy (+). 1 Zelle. W. R. im Liquor neg.

FAMILIE 41.

Der Vater des Prob., Bauer, 49 Jahre. Laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 46 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. W. R. im Blut neg. (Verf.).

Eine Halbschwester des Prob., Rut, 14 Jahre. Wurde in der medizinischen Abteilung des Krankenhauses in Örebro im Alter von 9 Jahren behandelt: Partus o. B. Normale Entwicklung. Seit $^1/_2$ Jahr typische epileptische Anfälle. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. W. R. im Blut neg. Diagnose: Epilepsia. — Seit der Entlassung aus dem Krankenhaus in Örebro frei von Anfällen. Mai 1929: Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. (Verf.).

Alvar K. P II—III. Geb. 7. 3. 1905. Aufg. 27. 8. 1916 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 5 Jahren, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist $1\,^1/_2$ Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 24. 8. 1912 von Dr. A. Lidström: Atrophia n. optici oc. amb. Visus 0,1. — Pat. wurde am 25. 8. 1914 in Tomteboda aufgenommen, von wo er am 30. 6. 1915 auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Dortige Augendiagnose (Doz. E. Forsmark): Atrophia n. optici oc. amb. Visus oc. sin. = Fingerzählen 1 m, oc. dxtr. = Fingerzählen $^1/_2$ m. — Seit 1916 epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Kräftiger Körperbau. Allgemeinbefinden gut. Schädel o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Gehör o. B. Die Sprache oft stotternd. Spricht in Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hilft sich selbst. Im allgemeinen reinlich. Unruhig und störend in seinem Auftreten. Gehorcht augenblicklich. In hohem Grade vergesslich. Aufmerksamkeit sehr unbeständig. Erkennt die nächste Umgebung und fasst einfachere Verhältnisse auf. Kann keinen zusammenhängenden Bericht erstatten. Gedächtnis sehr herabgesetzt. Geringes Vermögen

Schlüsse zu ziehen. Es fehlt ihm nicht das Vermögen sich abstrakte Begriffe anzueignen. Hat Initiativvermögen, ist aber bei seiner Arbeit nicht ausdauernd. Praktische Beschäftigung scheint ihm Freude zu bereiten, Holztragen, kleinere Aufträge und dgl. 1919: Bettlägrig krank. 19. 6. 1919: Gestorben. Jährlich epileptische Anfälle.

Katamnestisch: Pat. wurde während des Aufenthaltes in D. S. S. von Jahr zu Jahr mehr und mehr dement, stumpfsinnig, weinerlich und reizbar. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde successiv schlechter, schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand schliesslich ganz, sodass er das letzte Jahr kein verständliches Wort sagen konnte. Der Gang wurde allmählich schlechter, er ging immer langsamer, steif und wackelnd, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, zunehmend vornübergebeugt. Erschien beim Gehen ängstlich, stützte sich überall, fiel oft um. Sass meistens still auf der gleichen Stelle. Erkannte das letzte Jahr nicht seine Umgebung.

FAMILIE 42.

Die Mutter des Muttersvaters des Prob. und der Vater der Muttersmutter des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Kleinhäusler, 63 Jahre. Laut Angabe »nervenkrank». Lues wird verneint.

Die Mutter des Prob., 65 Jahre. Laut Angabe gesund.

Der Vater der Vatersmutter des Prob., laut Angabe »schwer nervenkrank».

Eine Schwester des Vaters der Vatersmutter des Prob., laut Angabe »schwer nervenkrank».

Alma N. P II—III. Geb. 6. 5. 1905. Aufg. 1. 9. 1921 in *D. S. S.* Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 9. Lebensjahr, da allmählich eintretende starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist zwei Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Besuchte den Augenarzt Dr. Pihl, der laut Angabe der Mutter (die Journale von Dr. Pihl sind verbrannt) gesagt hatte, dass die Sehnerven unheilbar seien. Seit der gleichen Zeit epileptische Anfälle. Laut ärztl. Attest von 1921 hat Pat. allmählich Sehvermögen, Sprechvermögen und Bewegungsvermögen verloren. Kann nun nicht ohne Hilfe gehen.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Kopf etwas gross. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Haut und Muskulatur o. B. Sehvermögen fast verschwunden. Nicht taub. Periodisch geringes Sprechvermögen. Kann nun nicht ohne Unterstützung oder Hilfe gehen. Hat epileptische Anfälle, die unregelmässig auftreten. Gesichtsausdruck stumpfsinnig. Muss gepflegt werden. Gleichgültig für die Umgebung. 1. 4. 1922: Gestorben. »Epilepsia».

Malte N. (Bruder der vorigen). S II—III. Geb. 26. 9. 1898. Aufg. am 18. 8. 1906 in die Blindenschule *Växjö*. Partus o. B. Normale Entwicklung bis zum Alter von 5 Jahren, da allmählich einsetzende starke Abnahme des Schvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. — Pat. wurde am 11. 6. 1909 aus Växjö wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen nachhause entlassen. Keine dortige Augendiagnöse. Starb dort am 16. 9. 1922.

Katamnestisch: Untersucht am 19. 4. 1905 von Prof. G. Ahlström: Atrophia n. optici oc. amb. (post neurit.?). Visus Leitsehvermögen. Ophthalmoskopisch: Papillen blass, nicht ganz distinkt begrenzt. Gefässe dünn. Der Augenhintergrund in seiner Gänze feinpunktiert, aber nicht sicher abnorm. 4. 6. 1906 (Ahlström): Hat Leitsehvermögen. Papillen atrophisch. Seit dem Alter von 11 Jahren epileptische Anfälle. Wurde dann von Jahr zu Jahr stumpfsinniger. Geistestätigkeit und Gedächtnis verschwanden mehr und mehr. Die Sprache wurde immer schlechter, schnell, überstürzt und undeutlich. Der Gang wurde zunehmend schlechter. Die letzten fünf Lebensjahre war er bettlägrig. Musste die letzten drei Lebensjahre gefüttert werden.

FAMILIE 43.

Der Vater des Prob., Arbeiter, 51 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob. im Alter von 29 Jahren gestorben. Laut Angabe gesund. Eine Totgeburt nach dem vierten Kinde.

Vatersschwester des Prob., Hilda, 61 Jahre. Seit dem Alter von 21 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfanfällen, die einigen Minuten zu dauern pflegen; jährlich mehrmals. Successiv immer mehr gedächtnisschwach, reizbar und arbeitsunfähig. Nicht asyliert. Wahrscheinliche Diagnose: Epilepsia.

Emanuel J. P II—III. Geb. 4. 7. 1902. Aufg. 11. 10. 1914. *D. S. S.* Partus o. B. Lernte im gewöhnlichen Alter zu gehen und zu sprechen und entwickelte sich übrigens normal bis dem Alter von 7 Jahren, da successiv starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Hat 4 Semester die Kleinkinderschule besucht. Untersucht 1911 im Augenpol. Riddaregatan, Stockholm von Dr. GERDA UDDGREN: Retinochorioiditis spec. W. R. im Blut pos. Hg-Schmierkur, 2 Sätze. — Pat. wurde 14. 10. 1912 in die Augenabteilung Sabbatsbergs aufgenommen (Nr. 176): Visus oc. sin 1/60, oc. dxtr. 0,5/60. Die Augen normal, mit Ausnahme der Augenhintergründe, die dieselben Veränderungen zeigen. Papillen bleich, missfarbig. Gefässe etwas verengt. An mehreren Stellen sind Chorioidalgefässe sichtbar. Der ganze Augenhintergrund mit knochenkörperchenartigen, retinochorioiditischen Herden übersäet. In dem Vordergrund der Augenhintergründe, spez. unten, leichte Glaskörpertrübungen. W. R. im Blut negativ. Diagnose: Retinochorioiditis oc. amb. Hg.-Schmierkur. — Pat. wurde 15. 10. 1912 in Tomteboda aufgenommen, von wo er 11. 10. 1914 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Augendiagnose dort (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb.

Status bei der Aufnahme in D. S. S.: Normale Körperentwicklung. Kräftiger Körperbau. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. Geschwollene Tonsillen. Hinsichtlich Mundhöhle, übrige innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Gehör gut. Verwaschene Artikulation. Spricht in Sätzen. Motilität, Reflexe und Gang o. B. Hält sich gut, doch bisweilen durch seine Redseligkeit störend. Hilft sich selbst. Gehorsam. Träge. Fasst doch Personen, Gegenstände und Ereignisse in der Umgebung auf. Äussert sich in ziemlich formellen, klaren Sätzen, oft zusammengezogen. Kann nicht zusammenhängende Berichte erstatten. Das Gedächtnis etwas herabgesetzt. Scheint in gewissem Grade sich abstrakte Begriffe aneignen zu können. Liest Blindenschrift. Rechnet Addition im Zahlengebiet 1—50. Webt einfachste Gewebe. — Seit 11. 4. 1915 epileptische Anfälle. — 1916 wegen Geisteskrankheit in der Irrenabteilung der Anstalt gepflegt. 12. 6. 1922 gestorben. »Epilepsia, Debilitas cong.». Häufige epileptische Anfälle während der letzten Jahre. Pat. war wegen des immer mehr malignen Charakters der Krankheit die letzten zwei Jahre bettlägerig.

Katamnestisch: Pat. wurde in D. S. S. Jahr für Jahr immer mehr dement, apathisch, weinerlich und reizbar. Plapperte unzusammenhängend. Konnte stundenlang dasselbe Wort wiederholen. Die Sprache wurde allmählich immer schlechter, immer mehr schnell, stotternd, verwaschen, fast unverständlich, verschwand zuletzt ganz, so dass er nur unartikulierte Worte lallen konnte. Lachte und weinte oft ohne Veranlassung. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Vergass alles, was er gelernt hatte. Der Gang wurde die letzten Jahre allmählich schlechter, er ging immer mehr langsam, steif und schwankend, mit sehr kleinen, unsicheren, schleifenden Schritten, immer mehr vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel sehr leicht um, musste sich überall stützen. Die letzten zwei Lebensjahre konnte er weder stehen, gehen noch sitzen. Lag da tief apathisch, dement, sehr starr im Bett mit den Knien bis zum Kinn heraufgezogen. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte unerhört das letzte Jahr und bekam hässliche Decubitus.

TOMTEBODA- UND VÄXJÖ-GESCHLECHTER[1].

FAMILIE 44.

Der Muttersvater des Vatersvaters und der Vatersvater des Muttersvaters des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Fischer, 70 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

[1] Die Familien 20 B und 32 A sind in die vorigen Abteilungen aufgenommen.

Die Mutter des Prob., 82 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Hat einen Abort gehabt. Lues wird verneint. (Verf.).

Eine Muttersschwester des Prob., Helena, gest. im Alter von 88 Jahren. Im hohen Alter blind.

Ein Vatersbruder des Prob., Johannes, gest. im Alter von 82 Jahren. Laut Angabe immer psychisch zurückgeblieben. Bescheiden und arbeitsam. Nicht asyliert. Diagnose: Imbecillitas.

Dieser Vatersbruder hatte 4 Kinder, von denen 3 imbecill waren; doch arbeitsam. Sämtliche erwachsen. Nicht asyliert.

Ein Bruder des Vatersvaters des Prob. hatte einen Bruder, dessen Tochter einen Sohn hatte, der laut Angabe Idiot und epileptisch war. Er soll sich bis zum 5. Lebensjahr normal entwickelt haben, da epileptische Anfälle begannen. Gest. im Alter von 25 Jahren. Blindheit wurde nicht beobachtet. Nicht asyliert.

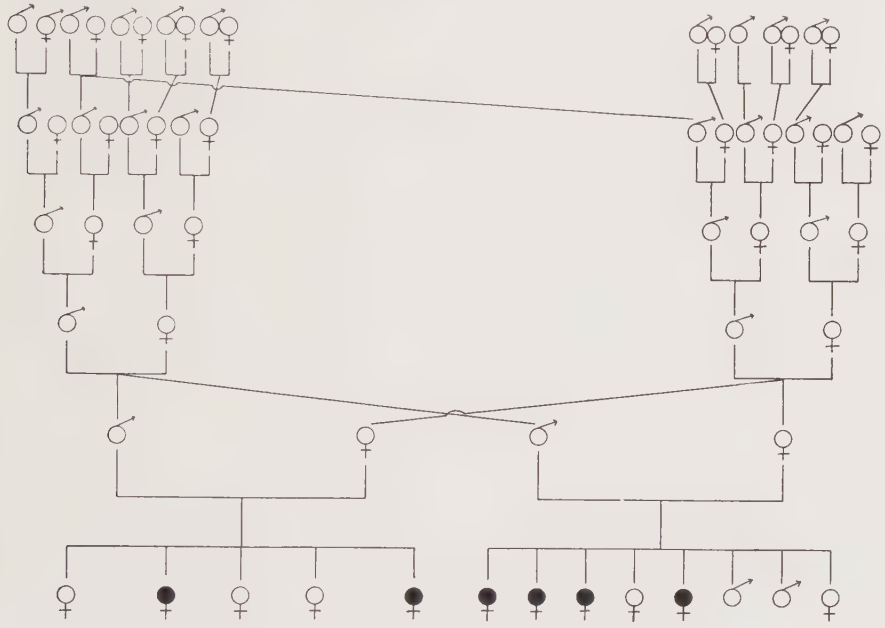


Fig. 12. Stammbaum 44 und 44 A (Ausschnitt).

Olivia J. P III. Geb. am 8. 5. 1891. Aufg. am 14. 1. 1904 in *Tomteboda.* Die Aufnahmeakten teilen mit: Blind im Alter von 7 Jahren. Die Blindheit trat allmählich ohne bekannte Ursache ein. Ist in die Volkschule gegangen. Anlage für intellektuellen Unterricht. Blind. Somatisch i. ü. o. B. Augendiagnose in Tomteboda (Doz. E. Forsmark): Retinochorioiditis oc. amb. Visus oc. sin. = 0; oc. dxtr. = quantitative Lichtperzeption. Im Winter 1906—1907 hatte Pat. mehrere epileptische Anfälle und wurde am 14. 6. 1907 als zum Unterricht ungeeignet nachhause entlassen. Starb dort am 28. 8. 1925. »Epilepsia».

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 6. Lebensjahr, da allmählich einsetzende starke Abnahme der Sehkraft ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Die letzte Zeit in Tomteboda epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Nach der Heimkehr von Tomteboda von Jahr zu Jahr zunehmend stumpfsinniger, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass allmählich alles was sie gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde zunehmend schlechter, schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand schliesslich ganz, sodass sie die letzten 5—6 Lebensjahre nur unartikulierte Laute hervorbringen konnte. Konnte vorher stundenlang

das gleiche Wort wiederholen. Der Gang wurde successiv schlechter, sie ging langsamer, steif, schwankend, mit sehr kleinen und schleppenden Schritten, zunehmend vornübergebeugt und mit gebeugten Knien. Fiel auf die geringste Ursache hin um, wollte sich überall stützen. Die letzten 4—5 Lebensjahre konnte sie weder gehen noch stehen. Lag da vollkommen verblödet, apathisch und steif im Bett mit den Knien zum Kinn heraufgezogen. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Erkannte nicht ihre Umgebung. Jährlich mehrmals epileptische Anfälle.

Märta J. (Schwester der vorigen). S III. Geb. 14. 7. 1883. Nicht in Anstalt aufg. Gest. am 26. 2. 1905 in ihrem Heim.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 10. Lebensjahr, da successiv starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, eintrat. Untersucht am 30. 4. 1894 von Prof. G. AHLSTRÖM: Visus oc. amb. = Fingerzählen 4 m. Exzentrische Fixation. Kann die grössten Buchstaben unsicher lesen. Ophthalmoskopisch: Papillen schmutzig, graulich missfarbig, nicht weiss. Gefässe normal. Augenhintergründe im übrigen normal. 21. 9. 1895 (AHLSTRÖM): Hat das letzte Jahr epileptiforme Anfälle gehabt. — Successive starke Verblödung bis zu tiefster Idiotie in den letzten Lebensjahren. Sprache und Gang zunehmend schlechter, verschwanden schliesslich ganz. Progredierende Gangstörung, schwankend mit kleinen Schritten und gebückter Haltung. Konnte die letzten Jahre weder gehen, stehen noch sitzen. Gegen Ende starker Marasmus. Jährlich epileptische Anfälle.

FAMILIE 44 A.

Prob. in Fam. 44 und die Sekundärfälle in Fam. 44 A sind doppelte Geschwisterkinder und Geschwisterur-urenkel.

Der Muttersvater des Vatersvaters und der Vatersvater des Muttersvaters der Sekundärfälle waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Fischer. Gest. im Alter von 65 Jahren. War laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., gest. im Alter von 58 Jahren.

Maria A. S III. Geb. 3. 10. 1878. Nicht in Anstalt aufg. Gest. zuhause am 9. 6. 1902.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 7. Lebensjahr, da allmähliche starke Abnahme der Sehschärfe bis zu Blindheit eintrat. Seit gleicher Zeit epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen. Wurde mit den Jahren zunehmend stumpfsinniger und wirr. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde mehr und mehr verwaschen, die letzten Jahre konnte sie nur unartikulierte Laute hervorbringen. Ging zunehmend langsamer und schwankend, mit sehr kleinen Schritten und vorgebeugt. Konnte die letzten Lebensjahre weder gehen noch stehen sondern musste liegen. Musste da gefüttert und mit allem geholfen werden. Magerte sehr stark.

Carolina A. (Schwester der vorigen). S III. Geb. am 16. 6. 1880. Nicht in Anstalt aufg. Gest. zuhause am 6. 7. 1904.

Katamnestisch: Entwickelte sich normal bis zum Alter von 11 Jahren, da Blindheit bemerkt wurde. Seit dem Alter von 15—16 Jahren epileptische Anfälle. Wurde mit den Jahren sehr stumpfsinnig. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache verschwand successiv. Ging allmählich schlechter, schwankend und vorgebeugt. Konnte die letzten Lebensjahre weder gehen noch stehen.

Anna A. (Schwester der vorigen). S III. Geb. am 19. 5. 1882. Nicht in Anstalt aufg. Gest. zuhause am 21. 7. 1898.

Katamnestisch: Entwickelte sich normal bis zum 11. Lebensjahr, da Blindheit wahrgenommen wurde. Epileptische Anfälle wurden nicht beobachtet. Zeitweise »wirr und geisteskrank».

Emma A. (Schwester der vorigen). S III. Geb. 24. 7. 1886. Nicht in Anstalt aufg. Gest. zuhause am 5. 8. 1908. »Schlaganfall».

Katamnestisch: Entwickelte sich normal bis zum 7. Lebensjahr, da Blindheit bemerkt wurde. Diese stellte sich allmählich ein. Seit der gleichen Zeit epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Wurde dann von Jahr zu Jahr mehr stumpfsinnig und wirr. Vergass was sie gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde zunehmend schwerverständlicher. Die letzten Jahre konnte sie nur unartikulierte Laute hervorbringen. Ging successiv schlechter und langsamer, schwankend, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vorgebeugt. Die drei letzten Lebensjahre konnte sie weder gehen noch stehen. Lag da ganz apathisch und steif im Bett. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte das letzte Lebensjahr sehr stark.

FAMILIE 45.

Der Vater des Prob., Landwirt. Gest. im Alter von 56 Jahren. War laut Angabe gesund.

Die Mutter des Prob., 69 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. Kein Abort. W. R. im Blut neg. (Verf.).

Die Schwester des Prob., Sigrid, 27 Jahre. Verheiratet. War seit früher Kindheit psychisch zurückgeblieben. Es ist ihr in der Schule schlecht gegangen. Arbeitsam. Neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Diagnose: Imbecillitas. (Verf.).

Frans N. P III. Geb. 24. 10. 1900. Aufg. in *Tomteboda* am 21. 8. 1913. Die Aufnahmeakten berichten: Die Blindheit wurde 1912 wahrgenommen. Ursache unbekannt. Laut Attest von Dr. J. HOLMSTRÖM litt Pat. an Retinitis pigmentosa. Somatisch i. ü. o. B. — Augendiagnose in Tomteboda (Doz. E. FORSMARK): Retinochorioiditis oc. amb. Visus = quantitative Lichtperzeption. Pigmentherde und kleine, gelbe, chorioidatrophische Herde, spez. in der Peripherie des Fundus. Retinitische Atrophie der Papillen. Glaskörpertrübungen. Hinterer Corticaliskatarakt im linken Auge. Pat. wurde am 13. 6. 1914 von Tomteboda auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen nachhause entlassen. Dort gest. am 23. 6. 1921.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 7. Lebensjahr, da successiv starke Abnahme der Sehkraft eintrat. Nach der Heimkehr von Tomteboda von Jahr zu Jahr immer mehr dement, stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden Seit dem Alter von 18 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Die Sprache wurde allmählich schlechter, zunehmend schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand zuletzt ganz, sodass er die letzten 2 Jahre kein verständliches Wort hervorbringen konnte. Der Gang wurde successiv schlechter, er ging immer langsamer, schwankend und mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vornübergebeugt mit gebeugten Knien. Fiel auf den geringsten Anlass hin um und versuchte sich überall zu stützen. Die letzten Jahre konnte er weder gehen noch stehen. Lag da ganz verblödet, apathisch und sehr steif im Bett, mit den Knien an die Brust heraufgezogen. Musste da gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Magerte das letzte Lebensjahr stark. Häufige epileptische Anfälle.

FAMILIE 46.

Der Vater des Prob., Landwirt. 71 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., gest. im Alter von 36 Jahren. War laut Angabe gesund.

Der Muttersvater des Prob. hatte einen Bruder, der einen Sohn, Henning, hatte. Dieser Henning hatte 11 Kinder, von denen eine Tochter und ein Sohn an Dementia praecox (beide asyliert) gestorben sind.

Eine Schwester des obengenannten Henning hatte 8 Kinder, von denen ein Sohn Epilepsia hat (asyliert).

Ivan N. P III. Geb. 1. 9. 1894. Aufg. 20. 8. 1907 in *Tomteboda.* Die Aufnahmeakten berichten: Pat. wurde im Alter von 8 Jahren blind. Leidet an bilateraler Sehnervenatrophie. Somatisch i. ü. o. B. Ist 2 Jahre in die Kleinkinderschule gegangen.

Augendiagnose in Tomteboda: Retinochorioiditis oc. amb. spec.? Schnupftabakbraune Pigmentierung der Retina mit retinitischer Atrophie des Opticus. Visus oc. amb. = Fingerzählen $^1/_3$ m. Wurde von Tomteboda auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen am 16. 6. 1909 nachhause entlassen. Starb dort am 30. 3. 1916.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 8 Jahren, da successiv starke Abnahme des Sehvermögen eintrat. Seit dem Alter von 12 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Wurde dann von Jahr zu Jahr immer mehr dement, stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Erkannte die letzten Lebensjahre nicht seine Umgebung. Die Sprache wurde successiv schlechter, zunehmend stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand schliesslich ganz, sodass er die letzten Lebensjahre gar nicht sprechen konnte. Der Gang wurde zunehmend schlechter, er ging immer langsamer, schwankend, mit sehr kleinen schleppenden Schritten, mehr und mehr gebückter Haltung. Fiel auf die geringste Ursache hin um, musste sich überall stützen. Die letzten Lebensjahre konnte er weder gehen noch stehen. Lag da ganz verblödet, stumpfsinnig und sehr steif im Bett mit den Knien an das Kinn heraufgezogen. Musste da gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Fäzes gingen ins Bett. Jährlich mehrere epileptische Anfälle.

Karl N. (Bruder des vorigen). S III. Geb. 4. 10. 1883. Nicht in Anstalt aufg. Gest. im Elternhause am 23. 9. 1903. »Schlag».

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 6. Lebensjahr, da successiv starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Ist 2 Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht am 19. 10. 1892 von Prof. Löwegren (Nr. 1859): Amblyopia sine materia. Visus = Fingerzählen 5′, unsicher und mit unsicherer Fixation. Ophthalmosk. gibt ganz negatives Resultat. Keine Anschwellung oder Missfärbung der Papillen. — Seit dem Alter von 12—13 Jahre epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Wurde mehr und mehr dement und stumpfsinnig. Sprache und Gang successiv verschlechtert, sodass er die letzten Lebensjahre nur unartikulierte Laute hervorbringen und weder stehen, gehen noch sitzen konnte. Gegen Ende vollkommen verblödet; unrein. Häufige epileptische Anfälle.

Aneta N. (Schwester des vorigen). S III. Geb. 19. 6. 1892. Nicht in Anstalt aufg. Gest. 17. 11. 1908. »Fallsucht».

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 9 Jahren, da Blindheit beobachtet wurde. Diese trat allmählich ohne bekannte Ursache auf. Ist 2—3 Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem Alter von 11 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Wurde dann von Jahr zu Jahr dementer, stumpfsinniger, wirr, weinerlich und reizbar. Vergass alles was sie gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde successiv schlechter, immer schneller, stotternd, schwerverständlich. Konnte stundenlang das gleiche Wort oder den gleichen Satz wiederholen. Der Gang wurde successiv schlechter, sie ging zunehmend langsamer, steif und schwankend, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten. Fiel oft um, musste sich überall stützen. Epileptische Anfälle mehrmals im Monat.

FAMILIE 47.

Der Vater des Prob., Eisenbahnbeamter, 68 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob. Gest. im Alter von 38 Jahren. War »körperlich schwächlich».

Eine Schwester des Prob., Rebecka. 28 Jahre. Einarmig geboren.

Eine Vatersschwester des Prob., Albertina. Gest. im Alter von 72 Jahren. Seit früher Kindheit psychisch zurückgeblieben. Hat sich keine Kenntnisse aneignen

können. Konnte nur einfachste Arbeiten verrichten. Wurde im Versorgungshaus gepflegt. Diagnose: Imbecillitas.

Die Muttersmutter des Prob. Laut Angabe »kurz vor ihrem Tode blind».

Hilma S. P III. Geb. 20. 10. 1891. Aufg. 1902 in *Tomteboda.* Die Aufnahmeakten berichten: Im Alter von 8 Jahren successiv starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte Ursache. Ist ein Semester in die Kleinkinderschule gegangen. Wurde für Tuberkulose behandelt. Laut ärztl. Attest (Tomteboda 1902) litt Pat. an Retinitis pigmentosa, die ihre Sehschärfe auf nur Leitsehvermögen herabgesetzt hatte (Dr. K. STÅLBERG). — Augendiagnose in Tomteboda: Atrophia n. optici bilat. Pat. wurde von Tomteboda auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen und wegen epileptischer Anfälle, die im Alter von 10—11 Jahren begannen, am 4. 1. 1905 entlassen. Pat. wurde am 18. 7. 1908 in die Anstalt für Schwachsinnige in Vilhelmshöjd aufgenommen. Das dortige Journal berichtet: Normale Körperentwicklung. Kräftiger Körperbau. Allgemeinbefinden gut. Lupus am rechten Unterarm, linken Kniegelenk und Gesäss. Schädelform o. B. Körperfülle und Muskulatur o. B. Innere Organe o. B. Ist beinahe blind. Gehör o. B. Die Sprache etwas verwaschen. Kann kürzere Sätze einigermassen verständlich aussprechen. Kann stehen und gehen, bewegt sich aber mit grosser Vorsicht. Keine Lähmungen oder Atrophien Epileptische Anfälle ein paar Mal im Monat. Keine zwangsmässigen Bewegungen. Kann sich selbst nicht helfen. Gefügig. Sehr still. Eine gewisse Ausdauer beim Lesen von Blindenschrift, weniger bei Stickarbeiten. Aufmerksamkeit verhältnismässig gut. Gedächtnis herabgesetzt. Kann sich nicht klar und zusammenhängend ausdrücken oder darüber berichten was geschehen oder gesagt worden ist. Kann einfache Schlüsse ziehen, aber in keiner Hinsicht auf eigene Faust etwas vornehmen. Kann nicht rechnen, keine Arbeit ausführen. 31. 12. 1909: Erhebliche Verschlechterung hinsichtlich der Intelligenz. Zeitweise unruhig und gewalttätig. Hat vom 1. 4. 1909 bis zum 31. 12. des gleichen Jahres von 51 bis auf 33 kg abgenommen. Gest. am 20. 5. 1910. »Pyaemie».

Katamnestisch: Normale Entwicklung die ersten 7 Lebensjahre. Nach Entlassung von Tomteboda mehr und mehr dement, stumpfsinnig und wirr von Jahr zu Jahr. Die Sprache wurde immer schlechter, schneller, stotternd, verwaschen. Der Gang verschlechterte sich allmählich, sie ging zunehmend langsamer, steif und schwankend. mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, vorgebeugt.

Titus S. (Bruder der vorigen). S III. Geb. 11. 12. 1898. Am 8. 9. 1908 aufg. in die Anstalt für Schwachsinnige in Vilhelmshöjd. Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 7 Jahren, da allmählich starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, eintrat. Ist ein Jahr in die Kleinkinderschule gegangen. Pat. wurde am 20. 8. 1907 in die Blindenschule in Växjö aufgenommen, von wo er am 9. 6. 1908 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen wurde. Status bei der Aufnahme in Vilhelmshöjd: Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. In bezug auf innere Organe, Skelettsystem, Haut und Muskulatur o. B. Sehr schwaches Sehvermögen. Gehör und Sprache o. B. Sagt nur einzelne Worte oder kurze Sätze. Motilität und Reflexe o. B. Keine Epilepsie. Kann sich selbst nicht nennenswert helfen. Muss beständig beaufsichtigt werden. Gemüt im allg. gefügig, oft eigensinnig. Äusserst begrenztes Vermögen zu Initiative. Kann lange Zeiten sitzen und spielen. Will beständig etwas mit den Händen zu tun haben. Auffassungsvermögen gering, obgleich er zuweilen richtig auf Fragen antworten kann. Bei anderen Gelegenheiten antwortet er nicht auf Fragen. Schwaches Gedächtnis. Während kürzeren Perioden kann er recht aufgeweckt erscheinen, kann doch nicht darüber berichten was geschehen oder gesagt worden ist. Kann sich selbst in keiner Weise helfen und sich keine abstrakten Begriffe aneignen. Geringe Kenntnisse. Kann nicht die einfachsten Aufträge ausführen. — 31. 12. 1911. Zeitweise gewalttätig. Jährlich mehrere epileptische Anfälle. — 31. 12. 1913. Die Anfälle treten häufig auf, 5—6 Mal täglich. Schreit laut während längerer Zeit. 31. 12. 1914. Ist das letzte Jahr gelegen. Gest. am 26. 6. 1915.

Malkolm S. (Bruder des vorigen). S III. Geb. 1. 9. 1885. Nicht in Anstalt aufg. Gest. am 14. 5. 1902. »Epilepsia».

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 8. Lebensjahr, da successiv starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannten äusseren Anlass eintrat. Ist etwas mehr als ein Jahr in die Kleinkinderschule gegangen. Untersucht 1894 von Prof. LÖWEGREN (Nr. 1171): Atrophia n. optici + Retinitis oc. amb. Hat kein Fixationsvermögen. — Seit dem Alter von 12—13 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzukkungen. Wurde dann von Jahr zu Jahr mehr dement, stumpfsinnig, wirr, weinerlich und reizbar. Vergass alles was er gelernt hatte. Konnte mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde allmählich schlechter, immer schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand schliesslich fast ganz. Der Gang wurde successiv schlechter, er ging langsamer und schwankend, mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vornübergebeugt. Fiel auf den geringsten Anlass hin um. Musste sich überall stützen. Das letzte Jahr sass er meistens still.

FAMILIE 48.

Der Vater des Prob., Landwirt, 41 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 31 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Kein Abort. (Verf.).

Alrik E. P III. Geb. 28. 1. 1917. Aufg. am 21. 8. 1925 in *die Blindenschule Växjö.* Die Aufnahmeakten berichten: Sah normal bis zum Alter von 5 Jahren, da sich ohne bekannte äussere Ursache Blindheit einstellte. Somatisch i. ü. o. B. Augendiagnose in Växjö: Retinochorioiditis bilat. Wurde von Växjö am 2. 6. 1927 wegen Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen nachhause entlassen. Untersuchung zuhause am 7. 5. 1929 (Verf.): Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 5 Jahren, da successiv starke Abnahme des Sehvermögens eintrat. Untersucht am 4. 8. 1923 vom Augenarzt F. BERG: Retinitis pigmentosa? oc. amb. Visus $^1/_{60}$. (Prüfung unsicher.) Ophthalm.: beide Papillen gelbgrau mit dünnen Gefässen. Diffus ausgebreitete, kleinfleckige Pigmentatrophien. Staubfeine Glaskörpertrübungen. W. R. im Blut neg. — Seit Neujahr 1928 epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen, etwa einmal im Monat. Nach der Heimkehr von der Blindenschule in Växjö zunehmend stumpfsinniger. Will am liebsten still sitzen. Kann beim Holztragen behilflich sein. Hat schlechter zu gehen begonnen, langsamer und vorgebeugt. Isst selbst. Zieht sich selbst an. Ist reinlich.

Status (Verf.): Normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Schädelform o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, äussere Genitalien und Lymphdrüsen o. B. Hände und Füsse acrocyanotisch. W. R. im Blut neg.

Psychisch: Pat. macht einen auffallend stumpfsinnigen, dementen Eindruck. Gefügig, gutmütig, zugänglich. Starrer, apathischer Gesichtsausdruck mit wenig und stereotypischer Mimik. Drückt sich in kurzen, dürftigen Sätzen aus. Die Sprache ziemlich dysarthrisch, schnell, stossend. Monotone Stimme. Kann nur gewisse, die einfachsten Fragen adequat beantworten. Weiss seinen Namen und sein Alter, nicht sein Geburtsjahr, nicht Jahrzahl, Monat und Tag jetzt. Weiss wo er ist. Weiss die Namen seiner Eltern und Geschwister. Erinnert sich dass er in Växjö gewesen ist, aber nicht wie lange. Sagt die Wochentage richtig her. Kann keine Namen der Monate, nichts vom Alphabet, kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausführen, nicht den Vaterunser. Gibt richtig an was er zum Frühstück bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Gegenstandbezeichnen: Benennt verschiedene Gegenstände richtig. Kann Jæderholms 8- und 9-Jahresteste gar nicht fertig bringen. Kann nicht zusammenhängend darüber berichten was er während des Tages gemacht hat. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie, kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren auf Licht, obgleich etwas träge. Ophthalm.: Gelbblasse Papillen. Gefässe fadendünn. In der Peripherie diffuse, teils knochenkörperchenähnliche, teils schnupftabakähnliche Pigmentierungen. Visus oc. amb. = Quantitative Lichtperzeption. Grobschlägiger Nystagmus. Kranial-

nerven i. ü. o. B. Auffallende Bewegungsarmut und -verlangsamung von Spontanbewegungen. Grobe Kraft o. B. Keine Hypertonie, kein Klonus, Tremor oder Athetose. Die Sensibilität erscheint o. B. Keine Ataxie. Reflexe o. B. Romberg neg. Gang: Geht auffallend langsam und steif mit starr vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper und mässig flektierten Kniegelenken. Geht mit ziemlich kleinen, steifen Schritten, etwas breitbeinig. Die Füsse werden nur wenig von der Unterlage erhoben. Kann etwas laufen, aber sehr langsam, starr und ziemlich breitbeinig, mit kleinen, steifen Schritten. Keine Mitbewegungen der Arme. Die ganze Körperhaltung sehr starr.

FAMILIE 49.

Der Vatersvater und der Muttersvater des Prob. waren Geschwister.

Der Vater des Prob., Landwirt, 50 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 43 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. (Verf.).

Die Vatersmutter des Prob.: Laut Angabe periodisch ängstlich und düster mit Selbstanklage und Unfähigkeit zu arbeiten. Nicht asyliert. Während den gesunden Zeiten ein heiterer und arbeitsamer Mensch.

John J. P III. Geb. 14. 10. 1911. Aufg. in die *Blindenschule Växjö* am 22. 8. 1921. Die Aufnahmeakten berichten: Die Blindheit trat vor einigen Jahren ohne bekannte Ursache auf. Somatisch i. ü. o. B. Augendiagnose in Växjö: Atrophia n. optici. Wurde von Växjö auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen am 12. 6. 1922 nachhause entlassen. Untersuchung im Elternhause Febr. 1929 (Verf.): Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 5—6 Jahren, da successiv starke Abnahme der Sehkraft, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache eintrat. Pat. ist die letzten 3—4 Jahre zunehmend dementer, stumpfsinniger, wirr, weinerlich und reizbar geworden. Hat vergessen was er gelernt hat. Kann mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache ist während den letzten Jahren allmählich schlechter geworden, immer schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich. Der Gang hat sich die letzten Jahre gleichfalls verschlechtert, er ist langsamer, steif und schwankend mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, mehr und mehr vornübergebeugt und mit gebeugten Knien geworden. Will sich am liebsten stützen, fällt leicht um. Epileptische Anfälle sind nicht beobachtet. Status (Verf.): Erheblich abgemagert, marantisch. Sieht blass und schwächlich aus. Körperliche Entwicklung im übrigen für das Alter normal. Körperlänge 152 cm. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 54 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen und äussere Genitalien o. B. Starke Acrocyanose der Hände und Füsse. Angedeutetes Salbengesicht.

Psychisch: Pat. macht einen beträchtlich apathischen, weinerlichen, reizbaren und dementen Eindruck. Interessiert sich minimal für die Umgebung. Isst selbst, aber langsam und unsauber. Muss beim Anziehen geholfen werden. Meldet seine Bedürfnisse an. Kann nicht beschäftigt werden. Sitzt am liebsten apathisch an der Stelle wo man ihn hingesetzt hat. Mitunter Zwangslachen und Zwangsweinen. Oft Bewegungsdrang, wobei er planlos an den Kleidern und umgebenden Gegenständen herumgreift. Stumpfsinniger, starrer, maskenähnlicher Gesichtsausdruck. Oft Rededrang, ein stereotypes, inhaltsloses Geplapper mit ausgesprochener Perseverationstendenz. Oft Logoklonie und Echolalie. Die Sprache sehr dysarthrisch, verwaschen, schwerverständlich, schnell, stossend, stotternd, häufig mit logoklonem Wiederholen von Silben oder Worten, spez. im Beginn, darauf in eine überstürzte Artikulation übergehend. Stimme monoton. In gewissem Grad zugänglich. Befolgt, doch nicht immer, einfachere Aufforderungen. Aufmerksamkeit stark herabgesetzt, flüchtig, oft schwer zu fixieren, indem Pat. fortsetzt mit sich selbst zu plaudern. Die Antworten äusserst dürftig, meistens nur aus einzelnen Worten bestehend, häufig inadequat.

Nachsprechen: (Ich bin am Lande gewesen im Winter) »Winter, Winter, Winter». Gegenstandbezeichnen: Benennt mehrere einfachere Gegenstände richtig. Weiss seinen Namen. (Wie alt bist du?) »6 Jahr bin ich, 6 Jahr bin ich», etc. (Wie heisst dein Papa?) »Papa heisst, Papa heisst». Weiss die Namen von 2 seiner Geschwister sowie den seines Heimatsortes. Weiss nicht welche Jahreszeit wir jetzt

haben. Kann nicht dazu gebracht werden die Wochentage aufzuzählen, setzt hierbei fort unzusammenhängend zu plappern. Kann nur ein paar Buchstaben des Alphabets, die er eine zeitlang iteriert. Kann nicht die einfachsten Additions- oder Subtraktionsbeispiele ausrechnen, gar nichts vom Vaterunser. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. Kann auf die Frage wie lange er in Växjö gewesen ist und wann er von dort gekommen ist keine verständliche Antwort geben. Kann Jæderholms 8- und 9- Jahresteste gar nicht fertig bringen. Kann den Inhalt in einer kurzen vorgelesenen Notiz gar nicht wiedergeben. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie. Zuweilen negativistisch.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren minimal auf Licht. Quant. Lichtperzeption? Ophthalm.: Gelbblasse Papillen. Die Gefässe fadendünn. In der Peripherie des Fundus reichliche diffuse knochenkörperchenähnliche Pigmentierungen. Strabismus diverg. oc. dxtr. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Ausgesprochene Bewegungsarmut und -verlangsamung. Oft plötzlich auftretender Bewegungsdrang, wobei er zwangsartig mit den Händen herumgreift, klatscht u. s. w. Die grobe Kraft erscheint diffus mässig herabgesetzt. Muskulatur reduziert. Ausgesprochene Hypertonie der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Die Sensibilität kann nicht näher geprüft werden. Reagiert auf Nadelstiche. Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuch werden recht langsam und ungeschickt ausgeführt. Sehnenreflexe gesteigert, gleich. Bauchreflexe o. B. Oppenheim und Babinski neg. Romberg pos. Gang: Geht äusserst langsam, steif und unsicher. Kann doch ohne Unterstützung gehen, wirkt hierbei oft beunruhigt. Schleppt sich mit sehr kleinen, steifen und unsicheren Schritten, zuweilen in Seitenrichtung, etwas breitbeinig dahin. Erhebt die Füsse nur minimal von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Kopf und Oberkörper werden steif vornübergebeugt gehalten, die Kniegelenke sind adduziert, ziemlich stark flektiert, die Füsse etwas einwärts gedreht, die Arme flektiert ohne Mitbewegungen. Steht oft und trampelt auf der gleichen Stelle, bevor er in Gang kommen kann, wobei er gern einige schwankende Bewegungen mit dem Oberkörper ausführt, knickt bisweilen stark mit den Beinen, greift nach Stütze. Fällt auf einen leichten Puff um. Kann nicht — nicht einmal wenn man ihn an beiden Händen hält — auf andere als oben geschilderte Weise gehen. Kann unmöglich laufen. Die normalen Einstellungs- und Mitbewegungen fehlen. Die ganze Körperhaltung ausserordentlich starr.

Margareta J. (Schwester des vorigen). S III. Geb. 20. 7. 1915. Nicht in Anstalt aufg. Im Februar 1929 zuhause untersucht (Verf.): Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 7. Lebensjahr, da successiv starke Abnahme der Sehschärfe, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache eintrat. Seit dem Frühjahr 1928 epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen, die etwa einmal im Monat auftraten. Ist die letzten Jahre zunehmend dementer, stumpfsinnig und eigensinnig geworden. Die Sprache ist die letzten Jahre stotternd und verwaschen geworden. Kann nun mit nichts beschäftigt werden, mit Ausnahme dass sie zuweilen etwas Holz trägt. Sitzt am liebsten apathisch am gleichen Platz. Status (Verf.): Für ihr Alter normale Körperentwicklung. Allgemeinbefinden gut. Schädel- und Gesichtsform o. B. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen, äussere Genitalien o. B. Mässige Acrocyanose der Hände und Füsse. W. R. im Blut neg.

Psychisch: Macht ein erheblich stumpfsinnigen und dementen Eindruck. Hat nur wenig Interesse für die Umgebung. Sitzt wo man sie hingesetzt hat. Spricht nur ausnahmsweise spontan. Isst selbst. Kann sich nicht selbst anziehen. Meldet ihre Bedürfnisse an. Gesichtsausdruck stumpfsinnig, steif maskenartig. Weinerlich und reizbar. Recht zugänglich. Befolgt einfache Aufforderungen. Antwortet sehr wortarm, meistens nur mit einzelnen Worten. Spricht dysarthrisch, verwaschen, schnell, stossend, stotternd, bei etwas längeren Worten sehr schwerverständlich. Weiss ihren Vornamen aber nicht den Zunamen, nicht ihr Alter, nicht ihr Geburtsjahr, nicht das jetzige Datum, dagegen aber den Namen ihres Heimatsortes. Weiss die Namen ihrer Eltern sowie eines ihrer Geschwister. Nachsprechen (Ich bin zuhause gewesen das ganze Jahr) »ganze Jahr». Aufgefordert die Wochentage aufzuzählen verbigeriert sie »Sonntag, Montag». Weiss keine Namen der Monate, kann

nicht zählen, kann nichts vom Alphabet oder vom Vaterunser. Weiss nicht was sie heute zu Mittag bekommen hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine zweiziffrige Zahl. Kann keine Unterschiedsfragen in Jæderholms 8-Jahrestest beantworten. Kann gar nicht darüber berichten was sie während des Tages gemacht hat. Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie, kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren auf Licht. Quant. Lichtperzeption. Ophthalm.: Stark blasse, atrophische Papillen mit distinkten Grenzen. Gefässe fadendünn. In der Peripherie der Augenhintergründe einzelne schnupftabakähnliche Pigmenteinlagerungen. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Ausgesprochene Bewegungsarmut. Motilität, Sensibilität und Reflexe o. B. Keine sichere Hypertonie. Kein Klonus. Keine Ataxie. Romberg neg. Gang: Geht ohne Unterstützung aber langsam mit sehr starrer Körperhaltung, steif vornübergebeugtem Kopf und Oberkörper. Geht mit kleinen, steifen Schritten, oft etwas breitbeinig, mit mässig flektierten und adduzierten Kniegelenken. Erhebt die Füsse wenig von der Unterlage. Tritt mit der ganzen Fusssohle auf. Erfasst man sie an beiden Händen um sie in Gang zu bringen, bleibt sie zuerst eine Zeit am gleichen Fleck ängstlich trampelnd stehen, knickt zuweilen mit den Beinen. Keine Mitbewegungen mit den Armen. Kann unmöglich laufen.

FAMILIE 50.

Der Vater des Prob., Dorftischler, 70 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. Lues wird verneint. (Verf.).

Die Mutter des Prob., 63 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. (Verf.).

Ein Cousin des Vaters des Prob. hatte laut Angabe eine Tochter, die seit ihrer Kindheit an Fallsucht litt.

Der Vater des Muttersvaters des Prob.: »schwächlich, blind». Näheres unbekannt.

Åke V. P III. Geb. 27. 10. 1906. Aufg. in *die Blindenschule Växjö* am 23. 8. 1916. Die Aufnahmeakten (1916) berichten: Die Blindheit des Pat. begann vor ungefähr 3 Jahren ohne bekannte Ursache. Ist 2 Monate in die Kleinkinderschule gegangen. Somatisch im übrigen o. B. Augendiagnose in Växjö: Atrophia n. optici. Pat. wurde von dort am 10. 6. 1920 wegen beginnender Epilepsie nachhause entlassen. Untersucht am 31. 5. 1916 von Prof. G. AHLSTRÖM: Atrophia n. optici + Retinochorioiditis (e Lues cong.?). Visus = Fingerzählen 1 m. Zentrale Fixation fehlt. Ophthalmosk.: Papillen schwach gelblich mit nicht vollkommen distinkten Grenzen. Gefässe dünn. In der Peripherie Andeutung zu kleinen Pigmenteinlagerungen und helleren Partien wie bei hereditärer Lues.

Untersuchung des Pat. im Heim Dez. 1929 (Verf.): Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 5 Jahren, da successiv starke Abnahme des Sehvermögens ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Die ersten Jahre nach der Heimkehr von Växjö war er einigermassen aufgeweckt und interessiert, las etwas Blindenschrift. Seit dem letzten Jahre in Växjö epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Die letzten 6—7 Jahre ist Pat. von Jahr zu Jahr immer mehr stumpfsinnig, wirr, weinerlich und reizbar geworden. Hat vergessen, was er gelernt hatte. Hat mit nichts beschäftigt werden können. Lacht und weint ohne Anlass. Ist oft schreierisch, eigensinnig. Die letzten Jahre musste er gefüttert und mit allem geholfen werden. Meldet seine Bedürfnisse nicht an. Die Sprache ist von Jahr zu Jahr schlechter geworden, sie wurde immer schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich, sodass man nun kaum verstehen kann was er sagt. Kann stundenlang das gleiche Wort wiederholen. Der Gang hat sich successiv verschlechtert, er wurde immer langsamer, steif und schwankend; mit zunehmend kleineren, schleppenden Schritten, mehr und mehr vorgebeugt und mit gebeugten Knien. Fällt auf den geringsten Anlass hin um. Kriecht bisweilen auf allen vieren. Meistens bettlägrig. Epileptische Anfälle ein paarmal im Monat.

Status (Verf.): Stark abgemagertes, marantisches Individuum. Decubituswunden

am Gesäss. Körperlänge 163 cm. Körperfülle und Muskulatur sehr stark reduziert. Schädel- und Gesichtsform o. B. Grösster Schädelumfang 53 cm. Hinsichtlich Mundhöhle, innere Organe, Skelettsystem, Lymphdrüsen und äussere Genitalien o. B. Hände und Füsse stark acrocyanotisch. Ausgesprochenes Salbengesicht. W. R. im Blut neg. Psychisch: Pat. macht einen hochgradig apathischen, weinerlichen, reizbaren und dementen Eindruck. Interessiert sich minimal für die Umgebung. Sitzt wo man ihn hingesetzt hat, steif vornübergebeugt und stumpfsinnig, greift zuweilen zwangsartig an den Kleidern herum. Kann mit nichts beschäftigt werden. Gesichtsausdruck starr, maskenartig, mit wenig und stereotyper Mimik. Lacht mitunter, unmotiviert. Weint aus dem geringstem Anlass; blosses Angreifen genügt. Zuweilen Rededrang, ein fast ganz unverständliches, stereotypes Gemurmel, aus dem man bisweilen ein verbigeriertes »ja, ja, ja» oder dgl. unterscheidet. Die Sprache hochgradig dysarthrisch, schnell, stossend, verwaschen, oft mit logoklonem Wiederholen von Silben oder Worten, darauf in eine überstürzte Artikulation übergehend. Dadurch ausserordentlich schwer-, am öftesten unverständlich. Ausgesprochene Perseverationstendenz. Bisweilen Echolalie. Stark monotone Stimme. Einigermassen zugänglich. Befolgt einfachere Aufforderungen. Aufmerksamkeit sehr stark herabgesetzt. Sehr flüchtig, schwer zu fixieren, kann nur ein paar, die einfachsten Fragen beantworten, in der Regel nur mit einem einzelnen Wort. (Wie heisst du?) »Åke, Åke, Åke». Weiss nicht seinen Zunamen. Weiss nicht wie alt er ist, nicht sein Geburtsjahr, gar nichts vom jetzigen Datum. Weiss nicht den Namen seines Heimatortes. Weiss den Vornamen der Mutter und die Namen von 2 seiner Geschwister. Gegenstandbezeichnen: Benennt mehrere einfachere Gegenstände richtig. Aufgefordert die Wochentage herzusagen iteriert er eine zeitlang »Sonntag, Montag» ohne weiter kommen zu können. Kann nur ein paar Monatsnamen. Zählt richtig von 1—20, aber tastend und unsicher. Kann nicht die einfachsten Additions- und Subtraktionsbeispiele ausrechnen, kann nur 3 Buchstaben des Alphabets, nichts vom Vaterunser. Weiss nicht was er heute zum Frühstück bekommen hat. Kann den Namen des Untersuchers nicht wiedergeben, trotzdem er ihn mehrmals gehört hat. Bei unmittelbarer Reproduktion von vorgesagten Zahlen ist das Optimum eine dreiziffrige Zahl. (Unterschied zwischen Schmetterling und Fliege) »Fliege, Fliege». (Zwischen Glas und Holz) »Glas, Holz, Glas». Keine Halluzinationen oder Wahnvorstellungen nachweisbar. Keine Katalepsie, kein Negativismus.

Neurologisch: Pupillen rund, mittelweit, gleichgross, reagieren nicht auf Licht. Quant. Lichtperzeption? Ophthalmosk.: Gelbblasse, atrophische Papillen. Gefässe fadendünn. Peripher in den Augenhintergründen sehr reichlich diffuse Pigmenteinlagerungen von Knochenkörperchentypus. Strabismus converg. Grobschlägiger Nystagmus. Kranialnerven im übrigen o. B. Starke Bewegungsarmut und -verlangsamung. Bisweilen stereotyper, planloser Bewegungsdrang. Die grobe Kraft mässig diffus herabgesetzt. Muskulatur wesentlich reduziert. Starke Hypertonie der Muskulatur von rigidem Typus. Kein Klonus und Tremor, keine Athetose. Die Sensibilität kann nicht näher geprüft werden. Reagiert auf Nadelstiche. Finger-Nasen- und Knie-Hackenversuche werden langsam und ungeschickt ausgeführt. Sehnenreflexe erhöht, gleich. Bauchreflexe o. B. Babinski links pos., rechts unsicher. Romberg pos. Gang: Kann ohne Unterstützung unmöglich gehen. Mit Unterstützung kann er sich mit der grössten Schwierigkeit nur ein paar Schritte, äusserst langsam, steif und unsicher, mit sehr kleinen, steifen Schritten vorwärts schleppen; breitbeinig und schwankend. Die Füsse werden nicht von der Unterlage erhoben. Tritt mit dem ganzen Fuss auf. Kopf und Oberkörper steif, stark vornübergebeugt, Kniegelenke adduziert, stark flektiert. Wirkt beim Gehen sehr ängstlich, steht und trampelt unruhig auf der gleichen Stelle, bevor er in Gang kommt, zittert hierbei oft im ganzen Körper, führt schwankende und wackelnde Bewegungen mit dem Oberkörper aus, will wiederholt auf den Boden sinken, greift nach der Umgebung, jammert. Die normalen Einstellungs- und Mitbewegungen fehlen. Die ganze Körperhaltung ausserordentlich starr.

Rut W. (Schwester des vorigen). S III. Geb. 19. 7. 1891. Nicht in Anstalt aufg. Gest. zuhause am 21. 11. 1907.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 5. Lebensjahr, da successiv starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Seit dem Alter von 8 Jahren epilepti-

sche Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen, die mehrmals im Monat auftraten. Wurde dann allmählich mehr stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und wirr. Vergass alles was sie gelernt hatte. Konnte die letzten Jahre mit nichts beschäftigt werden. Die Sprache wurde successiv schlechter, immer schneller, stotternd, verwaschen und schwerverständlich. Konnte stundenlang das gleiche Wort wiederholen. Lachte und weinte oft ohne Anlass. Der Gang wurde allmählich immer schlechter, sie ging immer mehr langsam, steif und schwankend mit sehr kleinen, schleppenden Schritten, vornübergebeugt. Konnte aber, wenngleich mit Schwierigkeit, ohne Unterstützung gehen.

Elsa W. (Schwester der vorigen). S III. Geb. 12. 1. 1893. Nicht in Anstalt aufg. Gest. zuhause am 11. 11. 1908.

Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum 7. Lebensjahr, da allmählich starke Abnahme des Sehvermögens, zu Erblindung führend, ohne bekannte äussere Ursache eintrat. Seit dem Alter von 10—11 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen. Wurde dann von Jahr zu Jahr mehr stumpfsinnig und uninteressiert. Konnte die letzten Jahre mit nichts beschäftigt werden, sondern sass nur apathisch da. Die Sprache verschwand mehr und mehr, sodass sie die letzten Lebensjahre nur einzelne lallende Worte hervorbringen konnte. Bewegte sich langsam, steif und ungern. Konnte selbst essen.

ANHANG.

FAMILIE *a*.

Die Vatersmutter und der Muttersvater der Pat. waren Zwillinge.
Der Vater der Pat. Prokurist. Gest. im Alter von 63 Jahren.
Die Mutter der Pat. Gest. im Alter von 58 Jahren.
Pat. hat zwei ältere, gesunde Geschwister.

Brita H. Geb. 26. 2. 1891. Aufg. in die Irrenanstalt Konradsberg, Stockholm, am 13. 10. 1916. Das Journal berichtet: Normale Entwicklung bis zum Alter von 8 Jahren, da auf Grund von Sehnervenatrophie verminderte Sehvermögen sich einstellte. Wurde ein Jahr mit Hg-Schmierkur behandelt. Im Alter von 16 Jahren die ersten epileptischen Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen. Sie war schon früher zunehmend stumpfsinnig geworden. W. R. im Blut neg. — Status bei der Aufnahme: Körperlänge 158 cm. Innere Organe o. B. Grösster Schädelumfang 52 cm. Ist vollkommen blind. Ist gänzlich ohne eigene Initiative. Liegt oder sitzt stumpfsinnig und steif, wo man sie plaziert hat und scheint von ihrer Umgebung nicht die geringste Auffassung zu haben. Macht sich oft nass. Bisweilen macht sie den Eindruck Halluzinationen zu sehen, stirrt in die Luft, schlägt gleichzeitig mit Händen und Füssen umher und bringt einige, meistens unartikulierte, Laute hervor, unter denen man aber mitunter ein »weg hier» oder »nein, komm nicht» etc. unterscheiden kann. Im übrigen ist ihre Sprache zum grössten Teil unverständlich. Gefragt wie sie heisst, sagt sie ihren Namen, und dass sie 50 Jahre alt ist. Sie spricht mit einer eigentümlichen stossenden Verwaschenheit und mit deutlicher Perseverationstendenz. Ist in bezug auf den Raum vollkommen desorientiert. Sagt dass sie »zuhause bei der Mamma» ist. Scheint keine Ahnung von den Namen der Tage und Monate und von der Jahreszahl zu haben. Auf einige Fragen wie es ihr geht, wann sie hierhergekommen ist usw. antwortet sie nur mit »Mamma», »jawohl» oder dgl.

5. 11. 1916. Augenuntersuchung (Doz. K. Ploman): Linke Pupille tewas kleiner als die rechte. Beide reagieren bei Beleuchtung von zentralen Teilen der Augenhintergründe nur unbedeutend. Hierbei konsensuelle Reaktion beider Augen. Linkes Auge: Medien klar. Der Augenhintergrund zeigt das typische Bild einer weit vorgeschrittenen Retinitis pigmentosa. Schmutzig gelbblasse Papillen mit verwaschenen Grenzen. Äusserst dünne Gefässe. Zahlreiche knochenkörperchenähnliche Pigmentierungen, hier und da eingescheidete Gefässe. Das Maculagebiet frei von Pigment. Rechtes Auge: In den Glaskörper springt von der Papille eine schleierähnliche Trü-

bung vor, die mit einer weiss glänzenden Fläche endigt. Nach unten aussen, 5—6 Papillendiameter von der Papille entlang einer Retinaarterie, ein weisser Streifen, der das Gefäss in einer Länge von etwa 4 Papillendurchmesser bedeckt (Retinalproliferation?). Im übrigen ähnliche Veränderungen wie im linken Auge. — Kein Nystagmus. Bewegungen der Augen koordiniert. Das Gehör scheint etwas vermindert zu sein. Grobe Kraft normal. In der ganzen Muskulatur eine recht hochgradige, spastische Rigidität, die besonders bei Bewegungen der Arme hervortritt. Diese werden gewöhnlich etwas gebeugt proniert gehalten, die Finger leicht gekrümmt. Patellarreflexe normal. Bauchreflexe fehlen. Babinski links neg., rechts bei ein paar Gelegenheiten schwach pos. Kein Fussklonus. Der Gang ruckweise, unsicher. Pat. nimmt, nur wenn man sie aus dem Bette nimmt und auf den Boden stellt, stehende Stellung ein. Hält sich krampfhaft am Untersucher fest und will sich gern niedersetzen, geht doch mit Unterstützung recht gut, wenngleich mit schwankenden, deutlich spastischen Bewegungen. — 15. 11. Zeitweise ruhig, liegt hierbei die ganzen Tage still, ausser wenn sie angesprochen wird, worauf sie meistens das gleiche Wort wiederholt. Bisweilen streitsüchtig und vorlaut, wirft mit dem Bettzeug usw. Liegt oft und plaudert mehrere Stunden ununterbrochen mit sich selbst. Spricht nie in klaren Sätzen sondern nur einzelne Worte oder Phrasen, wiederholt sehr oft. Unrein. — 15. 9. 1917: Das letzte Halbjahr mehrere epileptische Anfälle. Nimmt an Gewicht ab. Sitzt stumpfsinnig in einem Stuhl und plaudert zuweilen unzusammenhängend. Kann an gewissen Tagen gar nicht gehen, an anderen einigermassen mit Unterstützung. 1. 12. 1917: W. R. im Blut neg. 14. 1. 1918: Zunehmender Marasmus. Zeigt nun grobe athetotische Bewegungen. Intensive allgemeine Muskelrigidität. Die Beine werden, sobald sie sich selbst überlassen sind, maximal an den Rumpf heraufgezogen. Kein Fussklonus. Babinski rechts pos., links neg. Decubituswunde. 16. 1. 1918: Gestorben. Klinische Diagnose: Juvenile amaraurotische Idiotie.

Histol. Untersuchung des Gehirns, ausgeführt von Prof. Einar Sjövall: Die Präparate zeigen die für die juv. amaur. Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen.

FAMILIE β_1.

Der Vater des Vatersvaters und der Vater der Muttersmutter des Pat. waren Geschwister.

Die Mutter der Muttersmutter und der Vater des Muttersvaters waren Geschwister.

Der Vater des Pat. Landwirt. 70 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. (Verf.).

Die Mutter des Pat. 67 Jahre. Kein Abort. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. (Verf.).

Die Geschwister des Pat.: zwei, geb. 1887 und 1904. Gesund.

Einar A. Geb. 8. 8. 1898. Nicht in Anstalt aufg. Katamnestisch: Partus o. B. Normale Entwicklung bis zum Alter von 7 Jahren, da successiv starke Abnahme des Sehvermögens, zu Blindheit führend, ohne bekannte äussere Ursache beobachtet wurde. Wurde am 23. 11. 1905 von Prof. G. Ahlström untersucht: Atrophia n. optici. Visus = $^5/_{24}$. Ophth.: Die Papillen suspekt blass und die Arterien ziemlich dünn. Über dem grössten Teil der Augenhintergründe sieht man kleine punktförmige, schwarze Herde wie bei hereditärer Syphilis. Bei erneuerter Untersuchung am 3. 7. 1906: Hat gutes Leitsehvermögen. Ophth. unverändert. Die Papillen atrophisch, in den Augenhintergründen zahlreiche kleine Pigmentierungen. — Seit dem Alter von 9 Jahren typische epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen, häufig mehrmals im Monat. Wurde dann von Jahr zu Jahr mehr dement und stumpfsinnig, bis zu tiefer Verblödung in den letzten Jahren. Die Sprache verschwand allmählich, sie wurde mehr und mehr verwaschen und schwerverständlich. Progredierende Gangstörung, steif, langsam, mit gebückter Haltung und kleinen Schritten. Im letzten Lebensjahr bis zu Unvermögen zu gehen und zu stehen. Gest. am 16. 8. 1917.

Hulda A. (Schwester des vorigen). Geb. am 14. 11. 1882. Nicht in Anstalt aufg. Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von

7 Jahren, da starke successive Abnahme der Sehkraft, bis zu Blindheit, ohne bekannten äusseren Anlass beobachtet wurde. Ist $1\,^1/_2$ Jahre in die Kleinkinderschule gegangen. Seit dem Alter von 8 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen. Soll Prof. G. AHLSTRÖM besucht haben (in den Journ. von Prof. A. ist darüber nichts zu finden). Dann successiv progredierende Demenz bis zu tiefer Idiotie in den letzten Jahren. Die Sprache hat sich zunehmend verschlechtert. Ging immer schlechter, langsam, steif und vornübergebeugt mit kleinen, unsicheren Schritten, fiel oft um. Konnte das letzte Jahr weder gehen, stehen oder sitzen. Gest. am 29. 11. 1902.

Fritz A. (Bruder der vorigen). Geb. 31. 1. 1885. Nicht in Anstalt aufg. Katamnestisch: Normale Entwicklung bis zum Alter von 7 Jahren, da Blindheit eintrat. Diese trat successiv ohne bekannte äussere Ursache auf. Ist ein Jahr in die Klein-

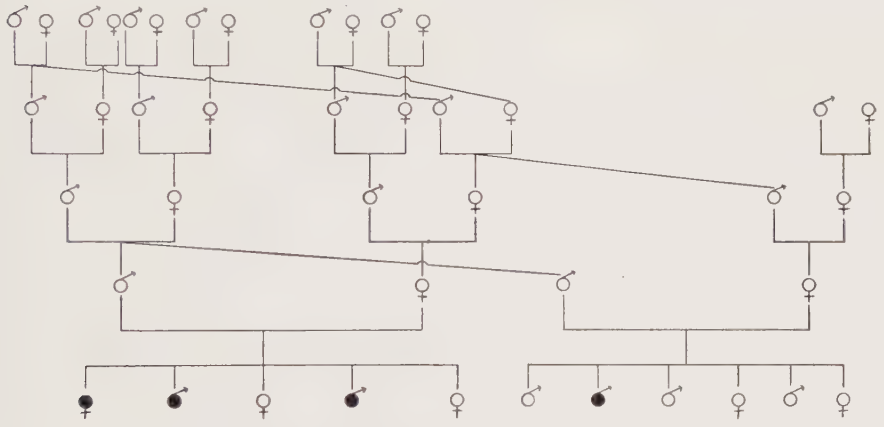


Fig. 13. Stammbaum: Familie β_1 und β_2 (Ausschnitt).

kinderschule gegangen. Seit der gleichen Zeit typische epileptische Anfälle. Progredierende Demenz, Verschlechterung von Gang und Sprache genau wie bei den Geschwistern. Die letzten 5 Jahre bettlägerig. Konnte die letzten Jahre nicht sprechen, sondern nur unartikulierte Laute hervorbringen. Musste gefüttert und mit allem geholfen werden. Lag apathisch und steif im Bett, zusammengekauert, mit den Beinen an die Brust heraufgezogen. Gest. am 26. 12. 1906.

FAMILIE β_2.

Pat. in β_1 und Pat. in β_2 sind Geschwisterkinder, Geschwisterenkel und auch weiter entfernt blutsverwandt.

Der Vater des Vatersvaters und die Mutter der Muttersmutter des Pat. waren Geschwister.

Der Vater des Pat., Landwirt, 66 Jahre. Laut Angabe gesund.

Die Mutter des Pat., 64 Jahre. Psychisch, neurologisch und ophthalmoskopisch o. B. 3 Aborte. Lues wird verneint. (Verf.).

2 Zwillingsbrüder der Mutter des Pat. geisteskrank. Einer von diesen litt an Dementia praecox. Asyliert. Eine Schwester der Mutter des Pat. »geisteskrank», asyliert; eine andere Schwester »nervenschwach».

Eine Schwester der Muttersmutter des Pat. »geisteskrank». Asyliert. Eine andere Schwester der Muttersmutter des Pat. hat 2 geisteskranke Kinder.

Die fünf Geschwister des Pat.: geb. 1895, 1899, 1903, 1906, 1907. Gesund.

Erik A. Geb. 3. 8. 1896. Nicht in Anstalt aufg. Katamnestisch: Normaler Partus und normale Entwicklung bis zum Alter von 7 Jahren, da successive starke

Abnahme der Sehschärfe ohne bekannte äussere Ursache wahrgenommen wurde. Untersucht von Prof. G. Ahlström am 8. 11. 1905: Amblyopia cerebralis. Die Sehnervenpapillen etwas verwaschen, aber nicht besonders abnorm. Visus hochgradig herabgesetzt. Kann nicht die grössten Buchstaben sehen. — Seit dem Alter von 12 Jahren epileptische Anfälle mit Bewusstlosigkeit und Krampfzuckungen, häufig mehrmals im Monat. Wurde dann von Jahr zu Jahr stetig mehr stumpfsinnig, weinerlich, reizbar und dement. Vergass alles was er gelernt hat. Die Sprache zunehmend stotternd, verwaschen und schwerverständlich, verschwand im letzten Jahr fast ganz. Der Gang successiv schlechter, er ging immer langsamer, mehr und mehr steif und strauchelnd, vornübergebeugt mit sehr kleinen, schleppenden Schritten. Das letzte Jahr konnte er ohne Unterstützung weder gehen noch stehen. Musste da gefüttert und mit allem geholfen werden. Magerte im letzten Lebensjahr unerhört ab. Gest. am 24. 12. 1913.

KLINISCHE ANALYSE DES MATERIALS.

Dieser wird in erster Linie das von mir persönlich untersuchte Material zugrundegelegt, das aus 39 Fällen von juveniler amaurotischer Idiotie besteht, sowie die übrigen Fälle der *Gruppe I.* Wir wollen nun zuerst den Verlauf und die Symptomatologie der Krankheit, gestützt auf diese Journale, übersichtlicher darstellen, um dann die verschiedenen Symptome einer Detailanalyse zu unterziehen. Die verhältnismässig bedeutende Grösse des Materials, der Umstand dass ich hierdurch Gelegenheit erhalten habe teils oft mehrere Geschwister der gleichen Familie untersuchen zu können und dies für eine relativ grosse Anzahl von Familien, sowie ferner Gelegenheit gehabt habe die V. A.-Fälle während einer Zeit von 2—3 Jahren persönlich zu verfolgen, ist natürlich für ein näheres Studium der Klinik der Krankheit sehr günstig gewesen, die, trotzdem mehrere Verfasser sich hiermit beschäftigt haben, in mehreren Punkten als nicht genügend klargelegt betrachtet werden muss, eine Tatsache, die u. a. darin zum Ausdruck gekommen ist, dass die Mehrzahl der Verfasser (Spielmeyer 1923, Schob 1924, Higier 1926 u. a.) die oft erheblichen Schwierigkeiten beim Stellen der klinischen Diagnose hervorheben.

Wir haben es als *eine der Hauptaufgaben* in dieser Arbeit aufgestellt, zu zeigen, dass die Krankheit in ihrer, wie wir es nennen, typischen Manifestation eine so markante Einheitlichkeit und charakteristische Ausgestaltung im Verlauf und in der Symptomatologie aufweist, dass sie in der Regel ein sicheres Stellen der klinischen Diagnose gestattet. Und dies gilt natürlich in gleich hohem Grad für die sporadisch auftretenden Fälle, wie für jene Fälle, wo wir eine familiäre Anhäufung haben (wo also mehr als ein Geschwister von der in Rede stehenden Krankheit affiziert ist).

TABELLE 5. *Verteilung der juvenilen amaurotischen Idioten nach Alter beim Eintritt der Erblindung, der Epilepsie und des Todes nebst Altersaufbau der am 31. 5. 1930 überlebenden juv. am. Idioten.*

Alter[1] Jahre	Altersaufbau beim Eintritt									Altersaufbau der *am 31. 5. 1930 Überlebenden*		
	der *Erblindung*			der *Epilepsie*			des *Todes*					
	Gruppe			Gruppe			Gruppe			Gruppe		
	I	II	III	I	II	III	I	II	III	I	II	III
1	—	—	—	1	1	1	—	—	—	—	—	—
2	—	1	1	—	—	—	—	—	—	—	—	—
3	—	2	2	—	—	—	—	—	—	—	—	—
4	—	3	3	—	1	1	—	—	—	—	—	—
5	12	17	21	—	—	—	—	—	—	—	—	—
6	16	17	18	4	5	5	—	—	—	—	—	—
7	27	35	42	3	3	5	—	—	—	—	—	—
8	9	12	15	6	6	7	—	—	—	—	—	—
9	4	8	9	4	7	7	1	2	2	1	1	1
10	—	1	2	7	12	14	—	1	1	1	1	1
11	—	—	2	6	14	16	1	1	1	1	1	1
12	—	—	—	10	11	15	2	2	2	3	3	3
13	—	—	—	3	5	7	3	3	3	3	3	4
14	—	—	—	3	4	5	4	8	8	2	2	3
15	—	—	—	4	5	7	5	7	8	2	3	3
16	—	—	—	1	1	1	5	10	15	2	2	2
17	—	—	—	1	1	1	6	8	8	2	2	2
18	—	—	—	1	2	3	4	5	6	—	—	1
19	—	—	—	1	1	1	1	4	5	2	2	2
20	—	—	—	1	1	1	4	7	8	—	—	—
21	—	—	—	—	—	—	1	2	4	—	—	—
22	—	—	—	—	—	—	5	6	7	—	—	—
23	—	—	—	—	—	—	5	6	6	—	1	2
24	—	—	—	—	—	—	1	2	4	1	1	1
—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
34	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—
Summe	68	96	115	56	80	97	48	74	89	20	22	26
Mittelwert des Alters	6,7 ± 0,13	6,6 ± 0,15	6,7 ± 0,14	11,0 ± 0,47	11,0 ± 0,37	11,1 ± 0,33	17,9 ± 0,53	17,8 ± 0,43	18,2 ± 0,42	14,6 —	15,0 —	15,3 —
Dispersion	1,1	1,4	1,5	3,5	3,3	3,2	3,7	3,7	4,0	—	—	—

[1] Hinsichtlich »Erblindung» und »Epilepsie» bedeutet Alter x das Altersintervall $x - \frac{1}{2}$, $x + \frac{1}{2}$.

Hinsichtlich »Tod» und »Überlebende» bedeutet Alter x das Altersintervall x, $x + 1$.

Wie aus unseren Krankenjournalen (siehe die Kasuistik) hervorgeht, zeigen unsere Fälle, abgesehen von kleineren zufälligen individuellen Variationen, *in allen wesentlichen Zügen* eine sehr weitgehende Übereinstimmung. Und dies gilt nicht nur für kranke Geschwister

Fig. 14. Gruppe I.

Fig. 15. Gruppe II.

sondern auch für jene Fälle, die verschiedenen Familien bzw. Geschlechtern angehören; mit vollem Recht dürfte man hier — für die ganz überwiegende Mehrzahl der Fälle — von einer fast »photographischen Ähnlichkeit» in bezug auf die Entwicklung der Krankheit und

hinsichtlich der Symptomatologie sprechen können. Die untenstehende Übersicht der Krankheit ist also auf den synthetischen Standardtypus gegründet, der durch eine möglichst gewissenhafte Analyse jedes einzelnen Journals erhalten worden ist. Teilweise den Ergebnissen der klinischen Analyse vorgreifend soll schon hier hervorgehoben werden, dass laut unserer Auffassung die Augenhintergrundsymptome als von bedeutend grösserer Einheitlichkeit und Eindeutigkeit zu erachten sind als man früher geglaubt hat. Ferner sind die von uns, in den etwas späteren Stadien der Krankheit, konstant gefundenen Syndrome, spez.

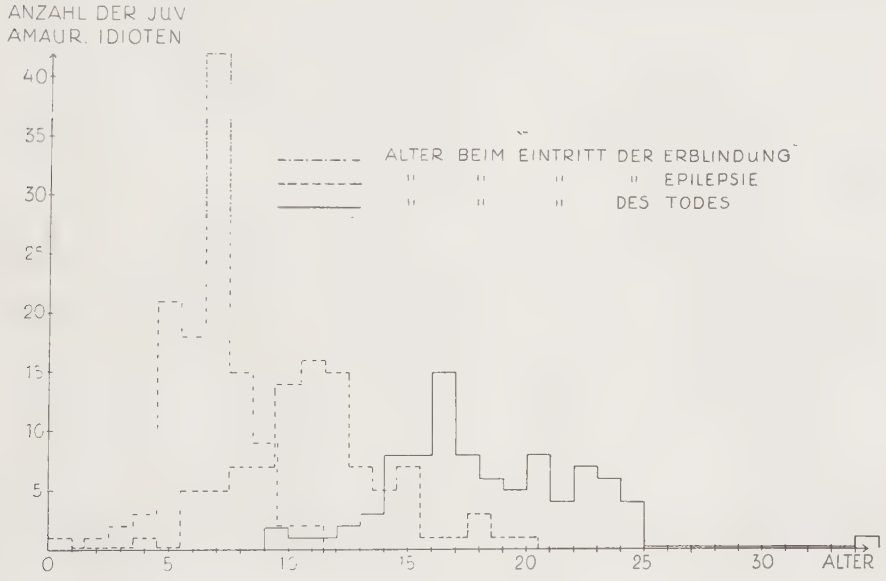


Fig. 16. Gruppe III.

die Störungen der Motorik, die charakteristischen Haltungsanomalien und dito Gangstörungen nicht hinlänglich von früheren Verfassern beachtet worden.

Die Kinder entwickeln sich in der Regel normal bis zum 5.—8. Lebensjahr, wo die Krankheit mit einer successiven starken Abnahme des Sehvermögens debutiert, die im Verlaufe von 1—2 Jahren insofern zu Blindheit führt, als nur das Vermögen zum Fingerzählen in der Nähe oder quantitative Lichtperzeption übrigbleibt. Nur wenige (10) unserer Fälle haben eine auffallende psychische Rückständigkeit schon vor dem Eintreten der Erblindung aufgewiesen. Die Altersverteilung für das Eintreten der Blindheit ergibt sich aus Tab. 5 und ist in den Kurven Fig. 14—16 graphisch dargestellt. Wir finden, dass

das mittlere Alter für den Eintritt des Erblindens für Gruppe I $6{,}7 \pm 0{,}13$ Jahre beträgt. Dispersion 1,1. Für Gruppe II: $6{,}6 \pm 0{,}15$, für Gruppe III: $6{,}7 \pm 0{,}14$. Dispersion für II: 1,4, für III: 1,5.

Das ophthalmoskopische Bild, das man in früheren Stadien antrifft, wird durch eine gelbgraue Papille mit schmalen Gefässen gekennzeichnet. Die dünnen Gefässe sind sehr charakteristisch und schon früh, noch bevor das Sehvermögen verloren gegangen ist, vorhanden. Pathologische Pigmentierungen sind in diesen frühen Fällen in der Regel nicht vorgekommen (Doz. ROSENGREN). Die Veränderungen sind bilateral, symmetrisch. In etwas mehr vorgeschrittenen Stadien werden in der Peripherie — und dies ist der weitaus häufiger vorkommende Typus von degenerativen Veränderungen — kleine, runde, dichtstehende, schlecht abgegrenzte und teilweise konfluierende gelbliche Herde mit ziemlich spärlich ausgestreuten Pigmentkörnern sowie eine retinitische Atrophie der Papille gefunden, in anderen Fällen sieht das ophthalmoskopische Bild genau wie eine Retinitis pigmentosa aus, obgleich es durch sein frühes Auftreten und seinen rapiden Verlauf höchst bedeutend von der typischen Retinitis pigmentosa abweicht. Amaurosis oder jedenfalls sehr schlechtes Sehvermögen (Doz. FORSMARK).

In späten Stadien sind die Papillen gelbblass mit fadendünnen Gefässen sowie in der Peripherie der Retina reichliche knochenkörperchenähnliche Pigmentierungen. In den am weitesten vorgeschrittenen Fällen können diese den Augenhintergrund vollständig überziehen. In diesem Stadium kommt zuweilen ein hinterer Corticaliskatarakt hinzu (Doz. ROSENGREN). Die Pupillenreaktion ist in den frühesten Stadien in der Regel gut; in späteren Stadien, mit eintretender Amaurose, geht sie successiv in einer Pupillenstarre über.

Ungefähr gleichzeitig mit dem Eintritt der Blindheit, doch mitunter erst ein paar Jahre später, erscheinen Zeichen für eine psychische Veränderung bzw. ein Zurückgehen, das beständig progrediert.

Schon zur Zeit des Einsetzens der Blindheit, welches Stadium wir als *Stadium I* bezeichnen, können die epileptischen Anfälle einsetzen. Das Optimumalter für diese ist jedoch, wie wir gleich sehen werden, ein späteres. — Ungefähr gleichzeitig mit dem beginnenden psychischen Zurückgehen tritt eine Sprachstörung ein, die sehr konstant schon ein paar Jahre nach dem Eintritt der Blindheit zu finden ist. Sie äussert sich in einer eigenartigen, stotternden, lallenden, oft explosiven Artikulation, mit mehr und mehr hervortretender Iterationstendenz von Worten oder Silben, besonders zu Beginn des Satzes, worauf

sie in eine überstürzte Artikulation übergeht. Psychisch wird der Pat. in diesem *Stadium II* durch eine ziemlich ausgesprochene Demenz von imbecillem Typus charakterisiert. Affektive Irritabilität, Reizbarkeit und Weinerlichkeit oder in gewissen Fällen mehr überwiegende Stumpfsinnigkeit. Die Krankheit hat nun dahin progrediert, dass die Kinder nicht mehr mit dem Unterricht in den Blindenschulen mitfolgen können, sondern auf Grund von Unvermögen sich den Unterricht zugutezumachen entlassen werden müssen. In diesem Stadium treten sehr oft epileptische Anfälle auf, typische grosse Anfälle mit Bewusstlosigkeit und generellen Krampfzuckungen, die dann mit wechselnden Intervallen bis zum Tode des Pat. auftreten. Wie aus Tabelle 5 hervorgeht, ist das mittlere Alter für das Auftreten der Epilepsie in Gruppe I: $11{,}0 \pm 0{,}47$ Jahre, die Dispersion 3,5. Für die Gruppe II: $11{,}0 \pm 0{,}37$. Dispersion 3,3. Für die Gruppe III: $11{,}1 \pm 0{,}33$. Dispersion 3,2. — Es ist zu beachten, dass wir in dieser Tab. 5 zu den verschiedenen Gruppen I, II und III verwandte Familien eingerechnet haben, sodass wir zur Gruppe I: die Familien 2 A, 9 A, 13 A, 20 A und 20 B gestellt haben, zur Gruppe II: 32 A und zur Gruppe III: 44 A. Das Material ist also in die verschiedenen Gruppen in dieser Tabelle *sippenweise eingerechnet*. Wie sich ferner ergibt, haben von den 68 Fällen in Gruppe I 56 Epilepsie, von den 96 Fällen in Gruppe II 80 Epilepsie und von den 115 Fällen der Gruppe III 97 Epilepsie.

Im nächsten *Stadium III* hat die Krankheit weiter progrediert. Wir finden eine noch stärker ausgesprochene psychische Demenz. Früher erworbene Kenntnisse sind nun zum grössten Teil verloren gegangen. Die Aufmerksamkeit ist stark herabgesetzt, flüchtig. Gedächtnis und Urteilsvermögen sind wesentlich vermindert. Reizbar, weinerlich, irritabel, apathisch, mit deutlicher Tendenz zu Zwangsaffekten, mit wenig Interesse für die Umgebung. Können i. a. selbst essen und sich beim Anziehen helfen. Können nur die einfachsten Arbeiten ausführen, nachlässig und ohne Ausdauer, wie einfachste Webarbeiten, oft nicht einmal dieses. — Der Gesichtsausdruck ist apathisch, steif. In der Regel sind sie auf Ansprechen zugänglich. Die Mehrzahl der Fälle zeigt ferner einen — oft stark ausgesprochenen — Rededrang, ein stereotypes, ziemlich unzusammenhängendes Geplapper mit starker Perseverationstendenz. Die Stimme markiert monoton. Noch ausgesprochenere Dysarthrie vom gleichen Typus, wie er früher für Stadium II geschildert worden ist, wodurch die Sprache recht schwerverständlich wird. Hervortretende Wortarmut. Deutliche Tendenz zu Agrammatismus. Keine Zeichen für Ataxie oder Apraxie. Können nur einiger-

massen, dürftig, die einfachsten Fragen beantworten, wie z. B. nach Alter, Namen von Eltern und Geschwister, Raumorientierung. Können in der Regel nicht die einfachsten Rechenbeispiele ausrechnen, nicht oder nur schlecht die einfachsten Unterschiedsfragen beantworten, nicht zusammenhängend darüber berichten was sie während des Tages gemacht haben etc. — Halluzinationen oder Wahnvorstellungen sind nicht vorhanden.

In diesem Stadium manifestieren sich nun folgende neurologische, *sehr konstante Symptome*: Auffallende Bewegungsarmut und Bewegungsverlangsamung, ferner Haltungsanomalien in der Form einer beginnenden deutlichen Hockstellung mit vorgebeugtem Kopf und Oberkörper sowie einer charakteristischen Gangstörung. Die Pat. haben langsam, steif zu gehen begonnen, etwas vornübergebeugt mit einer deutlichen Veränderung der Schrittlänge in der Richtung zu einem *marche à petits pas*. Die Kniegelenke etwas flektiert, keine oder unbedeutende Mitbewegungen der Arme. Wenn sie zu gehen beginnen sollen, wird sehr oft beobachtet, dass sie eine zeitlang auf der gleichen Stelle trampeln bevor sie in Gang kommen. Darauf bewegen sie sich mit kleinen, steifen Schritten, oft etwas breitbeinig und mitunter gern in Seitenrichtung. Die Füsse werden wenig von der Unterlage erhoben. Treten mit der ganzen Fussohle auf. Oft wird schon in diesem Stadium ein am ehesten an Astasie—Abasie erinnerndes Phänomen beobachtet, indem die Pat., namentlich wenn sie beunruhigt werden, z. B. wenn man sie an den Händen erfasst um ihre Schritte zu beschleunigen, ängstlich werden, unruhig auf der gleichen Stelle trampeln, wiederholt stark zusammenknicken, wackeln und auf den Boden zusammensinken wollen. In der Regel können die Pat. in diesem Stadium nicht laufen. Romberg wurde neg. gefunden. In bezug auf die Bewegungsarmut ist indessen zu bemerken, dass diese recht häufig von einem stereotypen Bewegungsdrang mit ausgesprochener Perseverationstendenz unterbrochen wird. Die grobe Kraft ist in der Regel überall gut. Dagegen findet man in diesem Stadium oft eine mobile Hypertonie in der Muskulatur, diffus ausgebreitet und von rigidem Typus. Kein Klonus oder Tremor, keine Athetose, mit Ausnahme eines oft beobachteten grobschlägigen unregelmässigen Tremors im ganzen Körper bei Intention zum Gehen. Sehnenreflexe konstant lebhaft, gleich. Bauchreflexe normal. Babinski neg. In der Regel keine Ataxie bei den Knie-Hacken- und Finger-Nasenversuch. In bezug auf die Sensibilität haben keine gröberen Störungen nachgewiesen werden können (exaktere Untersuchungen sind zufolge der psychischen Demenz unmöglich). — Hin-

sichtlich Kranialnerven ist in der Regel ein grobschlägiger Nystagmus vorhanden gewesen. Häufig Strabismus converg. oder diverg. Bemerkenswert ist, dass das Gehör konstant ziemlich gut gefunden worden ist. — Betreffs vegetativer Störungen so ist regelmässig eine Acrocyanose der Hände und Füsse vorhanden gewesen. Ausserdem, häufig, angedeutetes Salbengesicht.

Im nächsten *Stadium*, *IV*, ist das psychische Zurückgehen bis zu hochgradiger Verblödung vorgeschritten. Die Kranken können zuweilen selbst essen, müssen aber i. ü. mit allem geholfen werden. Sie sitzen in der Regel wo man sie hingesetzt hat, ohne nennenswertes Interesse für irgend etwas, mit stumpfsinnigem, starrem, maskenähnlichem Gesichtsausdruck. Die Sprache ist allmählich verschwunden. Können höchstens bisweilen einzelne verständliche Wörter hervorbringen, die meistens lange iteriert werden. Sie bringen nun hauptsächlich nur unartikulierte Laute hervor. Bemerkenswert ist, dass sie noch in diesem vorgeschrittenen Stadium einfachste Aufforderungen zu befolgen versuchen, wie die Zunge herauszustrecken etc. Zwangsartige Affekte kommen häufig vor, sie lachen, weinen etc. ohne nachweisbaren Anlass. Ansonsten ist eine hochgradige Stumpfsinnigkeit dominierend. Sie können natürlich mit nichts beschäftigt werden. Ausserordentlich starke Bewegungsarmut und -verlangsamung, doch zuweilen unterbrochen durch einen stereotypen Bewegungsdrang, meist in der Form von planlosen zwangsartigen Bewegungen mit den Armen, unruhigem Drehen und Wenden des Körpers im Bette. Der *Gang* hat sich des weiteren stark verschlechtert: sie können oft noch ohne Unterstützung gehen, aber ausserordentlich langsam, steif und unsicher, mit steif vorgebeugtem Kopf und Oberkörper, adduzierten, stark flektierten Kniegelenken, meistens flektierten Ellbogengelenken, ohne Mitbewegungen. Hochgradiger marche à petits pas. Sie erheben die Füsse gar nicht oder nur minimal von der Unterlage. Treten mit der ganzen Fusssohle auf. Charakteristisch ist ferner, dass sie, wenn sie zu gehen beginnen sollen, eine zeitlang am gleichen Fleck stehen und trampeln, bevor sie in Gang kommen; hierbei schwanken sie, knicken wiederholt stark mit den Knien und wollen auf den Boden zusammensinken. Fallen auf den geringsten Stoss hin um. Romberg meistens positiv. — In der Regel ist eine — oft bedeutende — Hypertonie in der ganzen Muskulatur von rigidem Typus vorhanden. Die grobe Kraft ist bemerkenswert erhalten gewesen, obgleich eine gewisse, diffuse Herabsetzung bemerkbar gewesen ist. Die Muskulatur ist meistens mässig reduziert. Keine Veränderungen der elektrischen Reizbarkeit. — Kein

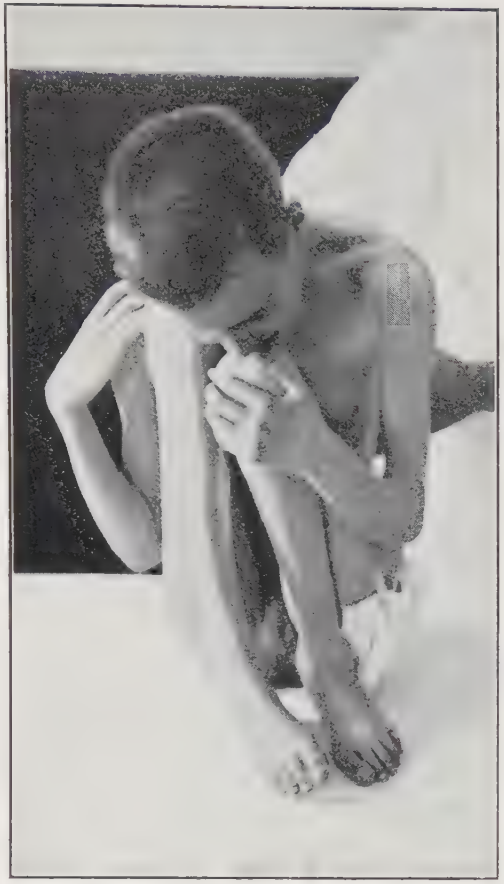
Fam. 15. Harry M.

Fam. 2. Märta B.

Fam. 1. Elsa A.

Fig. 17. Juvenile amaurotische Idioten.

Fam. 1. Elsa A.



Fam. 1. Elsa A.

Fam. 16. Elsi L.

Fig. 18. Juvenile amaurotische Idioten im Endstadium.

Fig. 19. Filmaufnahme von V. A.-Probanden. — Bild 1—3: Fam. 5; Vilhelm H. — Bild 4—6: Fam. 6; Gunnar J. — Bild 7—10: Fam. 1; Elsa A. — Bild 11—20: Fam. 3 A; Hildur K. — Bild 21—30: Fam. 12; Åke J. — Bild 31—40: Fam. 13; Alrik K. — Bild 41—46: Fam. 2; Märta B. — Bild 47—50: Fam. 1; Elsa A. (Bildnummerierung 1—50 von links oben reihenweise nach unten).

Klonus oder Tremor, keine Athetose. Sehnen- und Bauchreflexe wie früher. Babinski nur ausnahmsweise, und inkonstant, positiv. — Die oben geschilderte Haltungsanomalie — in der Form von Hockstellung — noch stärker ausgesprochen. In der Regel hochgradige Acrocyanose und Salbengesicht.

Hiermit sind wir beim *Endstadium, V*, angelangt. Psychisch: Hochgradige Idiotie. Müssen gefüttert und mit allem geholfen werden. Harn und Abführung gehen ins Bett. Können nur unartikulierte Laute hervorbringen. Befolgen keine Aufforderungen. Können weder gehen, stehen noch sitzen. Hochgradiger Marasmus, oft mit ausgebreitetem Decubitus. Liegen tief apathisch, steif, in starker Hockstellung im Bett, mit stark vornübergebeugtem Kopf, das Kinn gerne den Thorax tangierend, stark flektierten Hüft- und Kniegelenken, die letzteren überdies adduziert; flektierten und adduzierten Ellbogengelenken, die Füsse in mässiger Spitzfussstellung. Tendenz zu Kontrakturbildung, wenn Pat. in diesem Endstadium längere Zeit liegend verbleiben. In der Regel hochgradige Hypertonie von rigidem Typus in der ganzen Muskulatur. Die Muskulatur überall hochgradig reduziert. Ab und zu fibrilläre Zuckungen. Elektrische Reizbarkeit: Recht oft quantitative relative Herabsetzung auf faradischen Strom, sowie — für in diesem Stadium lange liegende Fälle — eine Andeutung zu etwas trägeren Zuckungen als normal für galvanischen Strom. Kein Klonus oder Tremor. Zuweilen Bewegungsdrang, von unbedeutender Exkursionsweite, in der Form von ungeschickten, zupfenden, kratzenden, mitunter athetoseähnlichen Bewegungen mit Händen und Füssen. Sehnen- und Bauchreflexe erhalten. Babinski etwas häufiger positiv, doch in der Mehrzahl der Fälle fortwährend negativ. Hochgradige Acrocyanose der Hände und Füsse sowie Salbengesicht.

Der Tod tritt oft durch eine, an sich unbedeutende, interkurrente Krankheit ein. Die Altersverteilung beim Eintritt des Todes ergibt sich aus Tab. 5. Wir finden, dass das mittlere Alter für den Eintritt des Todes für Gruppe I: $17{,}9 \pm 0{,}53$ Jahre beträgt. Dispersion 3,7. Für Gruppe II: $17{,}8 \pm 0{,}43$. Dispersion 3,7. Für Gruppe III: $18{,}2 \pm 0{,}42$. Dispersion 4,0. — Die epileptischen Anfälle zeigen i. a. eine deutliche Tendenz in den letzteren Stadien zuzunehmen.

Fig. 17, 18 und 19 (letztgenannte eine Filmaufnahme) veranschaulichen gewisse der oben geschilderten charakteristischen Haltungsanomalien und Gangstörungen in verschiedenen Stadien. In Fig. 19 sind 7 unserer Probanden gefilmt. Die Bilder folgen aufeinander von oben

nach unten. Bild 7—10 in Reihe 1 und 7—10 in Reihe 5 ist der gleiche Fall in zwei verschiedenen Stadien.

Die oben vorgenommene Einteilung in Stadien der Krankheit ist natürlich mit einem gewissen Zwang behaftet, indem die Krankheit, wie erwähnt, ununterbrochen langsam mit successiver Entwicklung der Symptome progrediert; aber sie dürfte andererseits zu einer übersichtlicheren Hervorhebung der markanten Unterschiede während den verschiedenen Krankheitsphasen als berechtigt zu betrachten sein.

Wir gehen hiermit zu einer eingehenderen Prüfung der verschiedenen Symptome über, wobei wir mit den *Augensymptomen* beginnen. Wir betrachten da zuerst folgende 7 Fälle: Erik H. (S. 244), Birger H. (S. 244), Berta J. (S. 248), Evert P. (S. 250), Margit P. (S. 251), Verna J. (S. 259) und Elsi L. (S. 273). Sämtliche diese haben in den frühesten Stadien bei der ersten Augenuntersuchung, trotz Amaurosis oder jedenfalls sehr hochgradiger Herabsetzung des Sehvermögens keine sicheren ophthalmoskopischen Veränderungen aufgewiesen. Sämtliche diese Fälle (ausgenommen Berta J. die nur einmal untersucht worden ist) haben bei erneuerten Untersuchungen in etwas späteren Stadien ophthalmoskopische Veränderungen vom charakteristischen Typus aufgewiesen.

Stock (1908) fand in einem der Fälle von Spielmeyer (der Fall war 13 Jahre) trotz Amaurosis keine sicheren ophthalmoskopischen Veränderungen mit Ausnahme von kleinen Pigmentablagerungen in der Peripherie. Die histologische Untersuchung der Retina in diesem Fall zeigte die typischen Veränderungen — Degeneration des Neuroepithels während die inneren Schichten erhalten waren. Unsere oben genannten Fälle zeigen klar, dass man im *frühesten* Stadium der Krankheit trotz Amaurosis negative ophthalmoskopische Befunde erhalten kann, was offenbar darauf beruht, dass der degenerative Prozess in der Retina noch keinen solchen Umfang erreicht hat, dass er beobachtbare Retinaveränderungen ergeben könnte.

Die folgenden 7 Fälle in meiner Kasuistik sind geeignet eine andere Frage zu beleuchten, nämlich den von einigen Verf. (Batten 1903, Oatman 1911, Stargardt 1913, 1917) aufgestellten Krankheitsbegriff »familiäre maculocerebrale Degeneration» und seine Berechtigung. Fälle: Annie F. (S. 268). Im Alter von 9 Jahren war der Visus $^1/_{18}$ und ophthalmoskopisch gab es einige feine Punkte in der Macula. — Yngve J. (S. 248). Im Alter von 8 Jahren hochgradige Herabsetzung des Sehvermögens, ophthalmoskopisch einige kleine pigmentierte, atrophische Herde im unteren Teil der Macularegion bilateral, im übrigen keine oph-

thalmoskopischen Veränderungen. Ein Jahr später wurden vom gleichen Untersucher blasse Papillen mit schmalen Gefässen sowie bilateral in den Maculae unregelmässige Pigmentierungen und in der Peripherie einzelne knochenkörperchenähnliche Pigmentierungen konstatiert. — Dagmar H. (S. 253). Im Alter von 7 Jahren Amaurosis, das Foveagebiet in einem Fleck von mehrfacher Grösse des normalen Foveareflexes pigmentiert, sowie graulich verfärbte Papillen mit dünnen Gefässen. — Dagmar F. (S. 267). Im Alter von 9 Jahren, damals blind, in beiden Maculae ein rotbrauner, stark begrenzter runder Fleck von $^1/_4$ Papillendiameter, die Papillen gelbblass, am stärksten rechts. — Harry M. (S. 270). Im Alter von 7 Jahren, damals Amaurosis, im Maculagebiet bilateral kleine pigmentierte feine Herde, in der Peripherie keine Veränderungen. Bei erneuerter Untersuchung im Alter von 10 Jahren in der Macula ein gelbroter Herd mit pigmentiertem Rand, peripher Massen von kleinen chorioiditischen Herden. — Lena Ö. (S. 290). Im Alter von 10 Jahren, damals Amaurosis, in beiden Maculae zentrale, etwas mehr als papillengrosse Herde mit Atrophie des Retinalpigmentes sowie Schwarzpigmentierung in der Mitte des Herdes, unbedeutend blassen Papillen, die Gefässe etwas dünner als normal, in der Peripherie diffuse feinfleckige Pigmentierungen. — Elov K. (S. 293). Im Alter von 11 Jahren, damals Amaurosis, ein chorioiditischer Herd in der Macula und pigmentierte Herde peripher.

Sämtliche diese 7 Fälle haben also in den *frühesten* Stadien degenerative Maculaveränderungen aufgewiesen. 5 von diesen Fällen haben bei erneuerten ophthalmoskopischen Untersuchungen in *späteren* Stadien das charakteristische ophthalmoskopische Bild gezeigt. — Vergleichen wir diese Fälle mit Oatmans (1911) als maculocerebrale Degeneration publizierten, so zeigen sie eine so wesentliche Übereinstimmung, dass die Diagnose juvenile amaurotische Idiotie unzweifelhaft erscheint. Seine Fälle bestehen aus zwei Geschwistern, die sich bis zum 6.—7. Lebensjahr normal entwickelten, wo dann das Sehvermögen und die Intelligenz abzunehmen begannen. Im Alter von 9 Jahren epileptische Anfälle. Progredierende psychische Verblödung. W. R. neg. Ophthalmoskopisch zeigten die Fälle degenerative Retinaveränderungen mit Pigmentierungen in der Macula, blasse Papillen und dünne Gefässe. Von einem gewissen Interesse scheint mir ferner die Äusserung von Oatman zu sein, dass die Maculapigmentierungen, die bei der ersten ophthalmoskopischen Untersuchung vorhanden waren, bei erneuerter Untersuchung in späteren Stadien verschwunden waren,

eine Beobachtung, die wir auch bezüglich unserer Fälle haben machen können.

In bezug auf das Einsetzen der Blindheit geht aus unserem Material sehr markant die *Homochronie* hervor, indem wenn die Krankheit bei zwei oder mehreren Geschwistern auftritt diese in der Regel im gleichen Alter blind werden, sowie gleichfalls die *Homotypie*.

Die psychischen Symptome. Mit wenigen Ausnahmen (SPIELMEYER, VOGT, NIKULA) sind diese Symptome in der vorliegenden Literatur i. a. ziemlich dürftig behandelt worden. SPIELMEYER hebt in seiner Übersicht über die Krankheit (1923) hervor: »der sich allmählich entwickelnde Blödsinn hat keine besondere Charakteristica, welche die Erkennung des Leidens ermöglichen». Wenn wir doch hier über die gefundenen psychischen Symptome berichten, geschieht dies in der Hoffnung ein etwas volleres Bild liefern zu können. — Was vor allem auffällt, ist das langsam, gleichmässig progredierende Abnehmen sämtlicher psychischen Funktionen von Jahr zu Jahr. Dies hat für eine recht grosse Anzahl von meinen Fällen durch wiederholte psychologische Untersuchungen in den verschiedenen Stadien beleuchtet werden können. Früher erworbenes Wissen verschwindet allmählich. Aufmerksamkeit, Gedächtnis, Merkfähigkeit, Urteilsvermögen, Affektivität und Willensleben nehmen successiv stärker ab um im Schlussstadium praktisch genommen aufgehoben zu sein. Ein Symptom, das ziemlich konstant vorhanden ist, ist der Rededrang, ein stereotypes, ziemlich unzusammenhängendes oder loses Geplapper mit mehr und mehr ausgesprochener Perseverationstendenz. Dieses Symptom, gleichwie die eigenartige Störung der Sprache in Form einer progredierenden Dysarthrie, eine überstürzte Artikulation von logoklon-iterativem Charakter sowie zunehmend ausgeprägte Stimmenmonotonie, ferner die gleichfalls ziemlich konstant vorkommenden Zwangsaffekte, sind alles Symptome, die mir hervorgehoben zu werden verdienen. Die in Rede stehenden Symptome sind nicht selten so stark ausgesprochen, dass sie dazu beitragen den Fällen eine mehr oder weniger psychotische Farbe zu verleihen. Als Beispiele verweise ich auf die Fälle Märta B. (S. 227), Evert P. (S. 250), Margit P. (S. 251), Elsa J. (S. 259), Elsi L. (S. 273), John J. (S. 321). Bei mehreren von diesen Fällen kommen ferner Symptome hinzu, die an Negativismus, eine gewisse Splitterung, Vorbeireden, eine zeitweise mehr oder weniger hervortretende Unzugänglichkeit erinnern. Halluzinationen und Wahnvorstellungen haben dagegen in der Regel nicht nachgewiesen werden können, wobei jedoch an die Schwierigkeit erinnert werden soll derartige bei den hochgradigen

psychischen Defektzuständen in den Endstadien zu eruieren. — In der Regel zeigen die Fälle doch eine auffallende Zugänglichkeit, die in diesem Zusammenhang hervorgehoben zu werden verdient, ein Zugänglichkeit, die sich auch in etwas späteren Stadien der Krankheit manifestiert. Elektive psychische Symptome, insofern gewisse Funktionen vom degenerativen Prozess stärker betroffen worden sind, haben wir nicht feststellen können. Dass aphasische und apraktische Symptome dazu beitragen das psychische Bild der Endstadien zu konstituieren haben wir allen Grund anzunehmen, aber andererseits vereitelt die hochgradige allgemeine psychische Demenz und übrige vorgeschrittene Symptome jede nähere Analyse derselben.

Die neurologischen Symptome. In bezug auf die Entwicklung und die Symptomkombinationen in diesem ziemlich zusammengesetzten Krankheitsbild dürfte folgendes von Bedeutung und Interesse hervorzuheben sein. Sehr regelmässig sind extrapyramidale Symptome die zuerst beobachtbaren und dominierenden gewesen. Sie wurden eingeleitet mit einer progredierenden Tendenz zu steifer Körperhaltung und Motorik, Hockstellung, Reduzierung bzw. Wegfall der normalen Mitbewegungen, Bewegungsarmut und Bewegungsverlangsamung sowie Gangstörung in Form von marche à petits pas, oft kombiniert mit einem Démarche trépidante. Ferner beginnende mobile Hypertonie. Anzeichen für eine Pyramidenbahnläsion haben wir in diesen früheren Stadien in der Regel nicht gefunden. Babinski ist in der Regel negativ. Die Bauchreflexe sind normal. kein Klonus, keine auffallenderen Paresen. In etwas späteren Stadien ist ziemlich regelmässig ein an Astasie-Abasie sowie eine an Cerebellarataxie erinnernde Balanzstörung vorgekommen. Diese Symptome dürften wohl zunächst als ein Ausdruck für die degenerativen Veränderungen im Cortex cerebri und im Kleinhirn aufzufassen sein. Die Frage, in welchem Masse die Cortexveränderungen auch beitragende Ursachen zur Bewegungsarmut und -verlangsamung sein können, wird offen gelassen. Noch im Schlussstadium mit seinen ausserordentlich hochgradigen Störungen der Motorik in der Form von Unvermögen zu gehen, stehen und sitzen, starken Haltungsanomalien mit Tendenz zu Kontrakturen in Hockstellung, der starken Flexionsstellung von Kopf-, Rumpf-, Armen-, Hüft- und Kniegelenken, ferner der hochgradigen Hypertonie von stark überwiegendem rigidem Typus, ohne Klonus und mit erhaltenen Bauchreflexen, muss hervorgehoben werden, dass die Symptome von *extrapyramidalmotorischem Charakter* eine wichtige Stellung in klinisch-symptomatologischer Hinsicht einnehmen. Es ist auffallend, dass wir nur in einer geringeren Anzahl von Fällen einen

pos. Babinski — überdies oft inkonstant — als Ausdruck für Pyramidenläsion gefunden haben. Hinsichtlich der motorischen Symptome haben wir noch zu erwähnen die Abwesenheit bzw. die sehr geringe Tendenz zu elektrischer Degenerationsreaktion.

A. Jakob hat hervorgehoben, dass man bei kombinierten Affektionen im Pyramiden- und extrapyramidalen System oft einen negativen Babinski erhält. Jakob (zitiert nach Kashida 1925) stellt sich den Reflex von Babinski als einen subcorticalen Reflex vor. »Fallen die subcorticalen Mechanismen weg, tritt der Reflex nicht auf und umgekehrt bei den Pyramidenbahnerkrankungen. Wenn nun beide Systeme gleichzeitig affiziert sind, so kommt es vor allem auf das Verhältnis der Funktionsstörungen in beiden Systemen an, wie sich der Reflex von Babinski entwickeln kann.» Oft kommt es hierbei laut Jakob nur zu einem recht undeutlichen bzw. inkonstanten Babinski. Die Frage in welchem Masse diese Annahme gutgeheissen werden kann, soll offen gelassen werden. In bezug auf die juv. amaur. Idiotie wird das Problem natürlich des weiteren durch die diffusen Ganglienzellenveränderungen im ganzen Zentralnervensystem kompliziert.

Die Cerebrospinalflüssigkeit hat in sämtlichen unseren hierauf untersuchten Fällen keine sicheren pathologischen Veränderungen aufgewiesen. Es soll aber erwähnt werden, dass in mehreren Fällen ein schwach angedeuteter Pandy gefunden worden ist.

Bei den histologischen Untersuchungen des zentralen Nervensystems unserer Fälle hat Prof. E. Sjövall diffuse hochgradige, typische Veränderungen ubiquitär, im Cortex cerebri, in den extrapyramidalen Ganglien und im Cerebellum gefunden.

Wir gehen hiermit zu einer ausführlicheren Übersicht der Fälle früherer Verfasser hinsichtlich der klinischen Symptomatologie über, um darauf diese mit unseren eigenen Resultaten zu vergleichen. Über die ophthalmoskopischen Befunde, die Hauptzüge der Entwicklung der Krankheit und die Symptome wie sie in der vorliegenden Literatur dargestellt worden sind, ist schon in der Historik berichtet worden, weshalb wir uns hier unten ganz auf ein Referieren der beschriebenen neurologischen Symptome beschränken.

Vogt (1906). Familie I. (2 Geschwister). 1. Im Alter von 12 Jahren: Die Lokomotion ist in letzter Zeit erschwert, er bleibt im Tempo hinter den anderen Kindern zurück. Keine Hypertonie. Im Alter von 14 Jahren: Die Sprache ist ein unverständliches Lallen geworden. Kann nur liegend gehalten werden. Muskulatur schwach und kraftlos, keine Bewegungsfähigkeit. Gestorben im Alter von 15 Jahren. 2. Im Alter von 12 Jahren: Sprache gut. Haltung gerade. Epilepsie. Gang unsicher,

tastend. Im Alter von 14 Jahren: Liegt hülflos zu Bett. Sprache fehlt. Reflexe erhalten. Kann nicht gehen. Lähmung der Arme und Beine. Liegt immer mit an den Leib gezogenen Beinen zu Bett. Passive Beweglichkeit der Extremitäten erhalten. (Die Familie II von Vogt muss laut unserer Ansicht als spätinfantile Form aufgefasst werden). Familie III. 3 Geschwister. 1. Im Alter von 14 Jahren: Sprache hastig, polternd, leidlich verständlich. Keine Parese, kein Tremor, keine Hypertonie. Epilepsie. Während folgendem Jahre wird die Sprache mehr und mehr unverständlich. Die Haltung wird mehr und mehr eine gebückte. Der Gang zunehmend schlechter, steifer und unsicherer. Objektive Veränderungen im motorischen System fehlen. Gestorben im Alter von 15 Jahren. 2. Im Alter von 13 Jahren: Epilepsie. Die Haltung wird mehr und mehr eine sehr schlechte, noch vorngebogener, der Gang unsicher, sie geht allein überhaupt nicht mehr. Keine Hypertonie. Im Alter von 15 Jahren: Die Sprache ist verloren gegangen. Allgemeine schlaffe Lähmung. Dauernd bettliegend. Gestorben im Alter von 15 Jahren. 3. Mit 11 Jahren: Spricht wenig. Geht langsam, unsicher und tastend, aber hält sich gerade. Sitzt meist in gebückter Haltung mit vornübergebeugtem Kopfe. Mit 13 Jahren: Die Sprache ist gänzlich unverständlich geworden. Der Gang erheblich unsicherer. Die Beine sind schwer beweglich, steif. Er wird unbeweglicher und unbehülflich beim Gehen, ist auch mit Unterstützung schwer zum Gehen zu bringen. In der Folgezeit wird auch das Sitzen schwerer. Der Kopf sinkt immer mehr vornüber, die Haltung im Sitzen ist eine gebückte, ohne mechanischen Halt sinkt Pat. nach vorn stets um. Die Beine zieht er mehr und mehr fest an den Leib, sie sind nur schwer aus dieser Lage zu bringen. Die Hypertonie nimmt zu. Im Alter von 18 Jahren: Liegt regungslos in starker Hockstellung. Starke Hypertonie der Beine, etwas weniger in den Armen. Pat. kann nur liegen. In den Armen und Händen zitternde Bewegungen, die Finger nehmen dabei zuweilen athetoseartige Stellungen ein. Keine Degenerationsreaktion in den stark abgemagerten Armen und Beinen. Muskelflimmern. Sehnenreflexe lebhaft, gleich. Babinski pos. Bauchrefl. o. B. Starker Fussklonus.

Spielmeyers Fälle (1907). 3 Geschwister. 1 und 2: Mit 16 bzw. 17 Jahren: Sprache ohne artikulatorische Störungen. Epilepsie. Keine Paresen, keine Hypertonie. Sehnen- und Hautreflexe o. B. Gang »infolge der Blindheit etwas unsicher, vorsichtig tappend, aber ohne ataktische, spastische oder paretische Eigentümlichkeiten». Gestorben mit bzw. 19 und 21 Jahren. 3: Im Alter von 13 Jahren: Epilepsie. Ist in beständiger Unruhe, klatscht immerfort in die Hände. Ganz unmöglich sich in Konnex mit der Kranken zu setzen. Die Spontansprache beschränkt auf eine Reihe immer wiederkehrender Worte. Irgend ein Sinn ist aus ihren spontanen Produktionen nicht zu erkennen. Zeigt Symptome für transcorticale Aphasie. Keine neurol. Symptome. Gestorben im Alter von 14 Jahren.

Rogalskis Fall (1910). Im Alter von 13 Jahren traten Störungen am Gang und an der Sprache auf. Die Sprache wurde schwieriger, verschwand immer mehr. Im Alter von 20 Jahren: Vollständige Lähmung der Extremitäten. Kann nur ein fast unverständliches »ja» oder »nein» murmeln. Im Alter von 23 Jahren: Kontrakturen der unteren Extremitäten, Fötalhaltung. Epilepsie. Gestorben im Alter von 23 Jahren.

Magnus Fälle (1912). 1. Im Alter von 11 Jahren: keine neurol. Symptome. Epilepsie. Gest. im Alter von 14 Jahren. 2. Nicht näher beschrieben. 3. Im Alter von 8 Jahren: keine neurol. Symptome.

Schobs Fall (1912). Im Alter von 9 Jahren: Sprache etwas stotternd. Keine

neurol. Symptome. Im Alter von 12 Jahren: Zunehmende Verblödung. Sprache eigentümlich stotternd, nicht explosiv. Eine auffällige Störung der Motilität zeigt sie nur bei Steh- und Gehversuchen. Wird sie aus dem Bett genommen, so sinkt sie ohne Unterstützung zunächst in sich zusammen; soll sie mit Unterstützung gehen, so hebt sie die Füsse kaum vom Boden, schiebt sich in ganz kleinen Schritten vorwärts. Die Störung ähnelt sehr senilen Astasie- und Abasieformen. Keine sicheren Paresen. Keine Hypertonie, kein Klonus. Sehnen- und Bauchreflexe lebhaft. Babinski neg. Nach einem weiteren Jahr bringt sie kaum noch ein Wort richtig heraus. Gangstörung noch stärker. Nervenstatus unverändert. Hatte Epilepsie.

Bergers Fälle (1913). 2 Geschwister. 1. Mit 17 Jahren: Keine neurol. Symptome. Epilepsie. Gestorben im Alter von 19 Jahren. 2. Im Alter von 14 Jahren: Stark gesteigerte Sehnenreflexe. Beiderseits Fussklonus und pos. Babinski. Hatte Epilepsie.

Friedenreichs Fälle (1916). 2 Geschwister. 1. Mit 13 Jahren überstürzte dysarthrische Artikulation. Iterationstendenz. Motilität o. B. Mit 15 Jahren: Sprache verschwunden. Lag mit Kopf und Extremitäten in abnormen zusammengezogenen Stellungen, die nicht ausgerichtet werden konnten. Die Fersen waren dicht an die Nates heraufgezogen. Die Arme wurden in halber Flexion gehalten, die Finger extendiert im äusseren und mittleren Glied, leicht flektiert im Grundglied, mit Andeutung zu athetotischen Bewegungen. Genick exzessiv nach rückwärts gebogen. Sehnenreflexe können nicht hervorgerufen werden. Babinski neg. Die nicht retrahierten Muskeln waren hypoton. Universeller, feiner, fast kontinuierlicher Tremor. Keine Schluckbeschwerden. 2. Klinisch nicht untersucht.

Frenkel und Dides Fälle (1913), auch untersucht von Dide, Guiraud und Michel (1920). 3 Geschwister. 1. Im Alter von 7 Jahren: marche à petits pas, les jambes ecartées. Epilepsie. Gestorben im Alter von 15 Jahren. 2. Mit 18 Jahren: L'articulation est troublée. Le début des mots est souvent lancé de façon explosive. Certains mots sont articulés avec joie et alors répétés plusieurs fois de suite avec une très grande rapidité. Les troubles de la statique et de la cynétique sont évidents a priori. Il suffit pour s'en rendre compte de regarder la malade progresser livrée à elle même, les jambes sont écartées, le pied gauche est porté en avant, puis le pied droit arrive à la hauteur du gauche sans jamais le depasser, si bien que la malade, s'avançant, est toujours dans un demi à droite. Les deux pieds traînent légèrement à terre, la longeur du pas ne depasse pas 10 cm. Le corps est incliné vers la gauche et un peu en avant, la tête rejetée en arrière. Les mains palnent comme pour chercher un appui. Zeigte ferner Symptome für Ataxie und Asynergie. Epilepsie. 3. Nur im frühen Stadium beobachtet.

Nikulas Fälle (1922). 6 Fälle. Für vier von diesen liegt ein ausführlicher Status vor. Familie I, Nr. 2. Im Alter von 15—16 Jahren: Aus dem ausführlichen psychologischen Status sei folgendes angeführt: Verwirrte Assoziationsfähigkeit. Sie spricht viel aber immer dieselben Dinge. Kein Agrammatismus. Keine Halluzinationen. Sehr reizbar. Weint und lacht manchmal ohne Veranlassung. Epilepsie. Mit 17 Jahren: Spricht undeutlich. Steht unsicher und schwankend. Mit 18 Jahren: Babinski pos. Im Endstadium nahmen die Beine und Arme wie der Rumpf eine Kontrakturstellung in Bogenstellungen ein. Sehr starke Muskelparesen überall. Muskulatur schlaff und verwelkt. Lebhafte Patellar- und Bauchreflexe, rechts lebhafter. Starke Schlingbeschwerde. Gestorben im Alter von 18 Jahren. Nr. 3. Mit 11 Jahren: Sprachstörungen nicht vorhanden. Ist gereizt. Wiederholt beim Spre-

chen stets dieselben Worte. Manchmal ist der Inhalt der Worte nihilistisch. Lacht und weint oft ohne Veranlassung. Stimme monoton. Zuweilen Illusionen und Halluzinationen. Epilepsie. Keine neurol. Symptome. Mit 16 Jahren: Das Sprechen ist steif. Artikulationsstörungen vorhanden. Gleichfalls Schluckstörungen. Gang unsicher, geht breitbeinig. Tremor zuweilen. Romberg pos. Babinski rechts pos. Reflexe überall lebhaft. Fam. II. Nr. 2. Mit 9 Jahren: Sprache träge, stotternd. Keine neurol. Symptome. Mit 12 Jahren: Stosst verschiedene monotone Laute hervor. Rechts Fussklonus. Keine neurol. Symptome i. ü. Epilepsie. Nach einem weiteren $^1/_2$ Jahr: Starke Artikulationsstörungen und Schlingbeschwerde. Iteriert zuweilen einzelne Worte. Die Beinmuskeln paretisch, die Rückenmuskeln gleichfalls. Haut-, Sehnen- und Periostreflexe lebhafter als gewöhnlich. Meistens befindet er sich in sitzender Stellung, stark nach vorn gebeugt, die Beine im Kniegelenk und die Arme im Ellenbogengelenk etwas gekrümmt. Nicht einmal wenn man ihn stützt, steht er auf den Beinen. Gestorben im Alter von 13 Jahren. Nr. 3: Gestorben im Alter von 11 Jahren. Keine neurol. Symptome. Nikula schreibt u. a. in seiner Zusammenfassung: Die psychische Degeneration schreitet ziemlich gleichmässig auf sämtlichen Gebieten des intellektuellen Lebens vorwärts und das Endstadium ist vollständiger Blödsinn, Demenz. Im späteren Stadium der Krankheit eine gewisse Neigung zu Bewegungsstereotypien und zwar auch zu sprachlichen Stereotypien, also zu Perseveration und Verbigeration. Rededrang. Ferner der spastische Symptomenkomplex mit einer Erhöhung der Patellarreflexe, Dorsalklonus, pos. Babinski. Muskelhypertonie, bilateral spastisch-paretischer Gang sowie in den Endstadien doppelseitige Beugungskontrakturen, spez. in den Extremitäten. Ferner sensorische Hyperästhesie und Hyperakusis. Augenmuskelparesen. Im Endstadium hochgradige Atrophie sämtlicher Muskeln.

Globus' Fälle (1923). 2 Geschwister. 1. Mit 19 Jahren: Ihre Sprache wird schlechter. Eine eigenartige dauernde und allmählich zunehmende motorische Unruhe; wiegt mit dem Körper, macht mit den Füssen und Beinen unwillkürliche Bewegungen. Während den folgenden Jahren wird auch der Gang taumelnd und die Kranke kann sich kaum mehr auf den Beinen halten. Epilepsie. Gestorben im Alter von 21 Jahren. 2. Im Alter von 20 Jahren: Stosst unartikulierte Laute aus. Kann gehen und stehen. Keine neurol. Symptome. Gestorben im Alter von 21 Jahren. Epilepsie.

Greenfields und Holmes' Fälle (1925). 2 Geschwister. 1. Im Alter von 15 Jahren: Unable to speak and incapable of turning in bed or moving his limbs. Strong contractures of his lower limbs developed, the thigs being fully flexed on the abdomen and the legs flexed on the thigs. Flexionskontrakturen in den Armen. Epilepsie. Gestorben im 15. Lebensjahr. 2. Nur im frühen Stadium beobachtet.

Westphals und Siolis Fall (1925). Im Alter von 13 Jahren: Liegt mit angezogenen Knien und mit Spitzfussstellung. Lacht und weint durcheinander. Sprache verschwunden, nur unartikulierte Laute. Ziemlich kontinuierliche athetotische Bewegungen im ganzen Körper. Muskeltonus stark erhöht, doch von mobilem Charakter. Spontanes Aufsitzen sowie Gehen unmöglich. Sehnenreflexe vorhanden. Bauchreflexe lebhaft. Babinski neg. Gestorben im Alter von 16 Jahren. Die anatomische Untersuchung zeigte die für die juv. amaurotische Idiotie pathognomonischen Parenchymveränderungen, aber auch Gefässveränderungen, die Verf. als mit grosser Wahrscheinlichkeit auf luetischer Basis stehend hält.

Pineas Fall (1926). Mit 11 Jahren: Starke motorische Unruhe. Keinerlei Spasmen, Paresen, pathologische Reflexe oder ataktische Erscheinungen. Epilepsie.

Russetzkis Fälle (1927). 4 Geschwister. 1. Im Alter von 10 Jahren: Ausgesprochene Sprachverlangsamung. Sitzt und geht mit vorgebeugtem Kopf. Keine Paresen, Hypertonie oder Ataxie. Normale Reflexe. Ophthalmoplegie. Epilepsie. 2. und 3. bzw. 7 und 14 Jahre alt: Gleichartiges Symptombild. 4. $5\,^1/_2$ Jahre: Keine Epilepsie. 1 und 2 zeigen ausserdem Symptome für Dyspinealismus sowie Osteoporose.

Wir gehen nun zu einer kurzgefassten Prüfung dieser Literaturkasuistik über, die, auch wenn sie keinen Anspruch auf Vollständigkeit machen kann, doch die wesentlichsten Publikationen auf dem in Rede stehenden Gebiet umfassen dürfte. Vogt gibt eine für seine Zeit reichhaltige Schilderung der neurologischen Symptome. Für drei seiner Fälle hat er die zunehmende Hockstellung, den langsamen, steifen, unsicheren Gang beobachtet. Im letzten Fall von Vogt, der am längsten gelebt hat, hat er Hypertonie gefunden, Kontrakturtendenz zu Hockstellung, die athetoseähnlichen Bewegungen, das Fehlen einer Degenerationsreaktion in den atrophischen Extremitäten. — Das Fehlen von motorischen Symptomen in den Fällen von Spielmeyer sowie auch im 1. Fall von Berger ist bemerkenswert. Die zwei ersten Fälle von Spielmeyer waren doch bei der Untersuchung 16 bzw. 17 Jahre und der Fall von Berger 17 Jahre. Es sei jedoch hervorgehoben, dass diese beiden Beobachtungen in einem Zeitpunkt gemacht sind, wo die Aufmerksamkeit auf und die Kenntnis der extrapyramidalen Symptome relativ gering war. Von mehreren Verfassern ist erwähnt worden, dass motorische Symptome bei der juvenilen amaurotischen Idiotie fehlen können. Aus unserem Material geht unzweifelhaft hervor, dass dies für die *früheren* Stadien der Krankheit gilt. In den *späteren* Stadien sind derartige Symptome *in der Regel* vorhanden (vgl. die Fälle von Vogt, Rogalski, Friedenreich und Nikula). Vogt, Friedenreich, Rogalski, Greenfield und Holmes, Nikula, sowie Westphal und Sioli, haben Haltungsanomalien und Kontrakturbildungen beschrieben, die den in unseren Fällen gefundenen recht ähnlich sind. Vogt, Westphal und Sioli haben über athetotische Erscheinungen berichtet. Bei Schob sowie Frenkel und Dide haben wir Beschreibungen von Gangstörungen wiedergefunden, die in mehreren Hinsichten mit den von uns als für gewisse Stadien typisch bezeichneten übereinstimmen. Die letzteren Verf. haben die überstürzte Artikulation und Verbigerationstendenz erwähnt, Spielmeyer und Nikula die Iterationstendenz und die Zwangsaffekte.

DIFFERENTIALDIAGNOSTIK.

Für Fälle, die zur anatomischen Hirnuntersuchung kommen, ist ja die Diagnose auf Grund der pathognomonischen Parenchymveränderungen klar. In bezug auf die klinische Differentialdiagnose sind es hauptsächlichst juvenile Paralysie générale, einige Formen von Lues cerebri bzw. cerebro-spinalis cong. sowie gewisse seltene Formen von familiärer juveniler diffuser Hirnsklerose, die Interesse besitzen.

Die juvenile Paralysie générale kann, wenn sie mit Opticusatrophie kombiniert ist, ein in mancherlei Hinsicht an die juv. amaurotische Idiotie erinnerndes Symptombild geben. Opticusatrophie kommt bei der juv. Paralysie häufiger vor als bei der erworbenen. Laut KRÆPELIN in 4—5 % der Fälle, laut SCHMIDT-KRÆPELIN (1920) in 17,5 % (in einem Material von 40 Fällen), laut STÖCKER (1914) in 33 % (Material 18 Fälle). Die Sehnervenatrophie kann sowohl von neuritischem wie von genuinem Charakter sein. Retinaveränderungen (Retinochorioiditen bzw. Retinitis pigmentosa-ähnliche Bilder) habe ich dagegen beim Durchgehen der mir zugänglichen Literatur dieses Gebietes — umfassend die Mehrzahl der in obengenannter Arbeit von SCHMIDT-KRÆPELIN im Literaturverzeichnis aufgenommenen Abhandlungen — ausserordentlich selten gefunden. Nur bei STRÄUSSLER (1910) habe ich eine Angabe über Sehnervenatrophie + retinitispigmentosaähnlicher Retinochorioiditis in einem seiner Fälle gefunden. Dieses Bild von Retinaveränderung war nur am rechten Auge vorhanden, am linken dagegen »nur andeutungsweise».

Die Krankheit manifestiert sich in der Regel in späteren Altern als die juv. amaur. Idiotie, kann aber ausnahmsweise schon im Alter von 5—8 Jahren debutieren. WOLLBURG (1906) fand das Durchschnittsalter für das Auftreten von Frühsymptomen für ein Material von 58 Fällen zu 13—14 Jahren. ARSIMOLES und HALBERSTADT (1910) haben ein ähnliches Durchschnittsalter für ein Material von 171 Fällen. SCHMIDT-KRÆPELIN (1920) fand in ihrem Material das durchschnittliche Erkrankungsalter für Knaben zu 11—12 Jahren, für Mädchen zu 14 Jahren. Nach BOSTROEM (1930) werden die ersten Symptome kaum je vor dem 9. Lebensjahre beobachtet. Das früheste Symptom sind i. a. psychische Veränderungen mit durchweg Tendenz zu progressiver Verblödung. Oft kommen schon früh epileptiforme oder paralytische Anfälle hinzu. Sehr oft und schon in den frühen Stadien der Krankheit treten motorische Störungen in der Form von i. a. spastischen Paresen beziehungsweise Hemiparesen auf. Desgleichen oft ataktische bzw. cerebellarataktische Symptome. Die

Gangstörungen sind sehr häufig, oft stark ausgesprochen — spastisch-paretisch bzw. ataktisch und zuweilen kommt auch ein extrapyramidaler Einschlag hinzu — und treten in einem frühen Stadium mit progressiver Tendenz auf. Hyperkinetische Symptome in der Form von choreaartigen oder athetoseähnlichen Störungen sowie Tremor sind gleichfalls ziemlich oft vorhanden. Überhaupt ist das häufige Vorkommen von Herdsymptomen, schon frühzeitig, auffallend. Die Krankheit wird ferner gekennzeichnet durch Pupillenstörungen, Anikosurie, Pupillenstarre und Sprachstörungen, die letzteren in der Regel progredierend und mit successiver Verschlechterung, oft mit Verschwinden der artikulierten Sprache. Die durchschnittliche Krankheitsdauer wird zu 3—6 Jahre angegeben. Recht oft findet man die gewöhnlichen luetischen Stigmata (Hutchinsons Zähne, Skelettanomalien, Gehörverminderung, parenchymatöse Keratitis etc.). In der Regel positive Reaktionen im Blut und Liquor.

Für die Differentialdiagnose erachten wir folgendes von Wert. Die juvenile amaurotische Idiotie, die in der Regel früher auftritt, manifestiert sich durch eine innerhalb relativ kurzer Zeit (1—3 Jahre) gleichmässig progredierende starke Verminderung des Sehvermögens, bilateral, die zu Amaurosis führt. Die Sehnervenatrophie ist vom retinitischen Typus. In späteren Stadien kommen degenerative symmetrische Retinaveränderungen hinzu. Die bei Lues vorkommenden Retinochorioiditen (bei juv. Paralysie ausserordentlich selten) führen im allgemeinen *nicht* zu einer Herabsetzung des Visus in diesem starken Grad, und ferner sind die Herde — zum Unterschied von den bei der juv. amaurotischen Idiotie vorkommenden — an Form und Grösse wechselnd, sowie stärker pigmentiert, oft ganz schwarz. Die, laut unserer in dieser Arbeit betonten Auffassung, sehr charakteristischen, gleichmässig progredierenden, bilateralen, symmetrischen neurologischen Syndrombilder bei juv. amaurotischer Idiotie mit dominierenden extrapyramidalen Symptomen und erst in den letzten Stadien, und auch dann wenig, hervortretenden Pyramidensymptome unterscheiden sich wesentlich von der bei der juv. Dementia paralytica beschriebenen Symptomentwicklung und -ausformung. Hierzu kommen Pupillenstörungen, luetische Stigmata wo sie vorhanden sind, sowie schliesslich die serologischen Befunde.

Hinsichtlich der Differentialdiagnose gegenüber *congenitalen luetischen cerebralen beziehungsweise cerebrospinalen Affektionen mit Opticusatrophie oder Retinochorioiditis* können diese mitunter — als Ausdruck für diffuse progredierende Prozesse — Bilder geben, die gleich-

falls in verschiedenen Hinsichten an juv. amaurotische Idiotie erinnern. Was oben über die Differentialdiagnose gegenüber juv. Dementia paralytica gesagt worden ist, gilt auch hier mit dem Zusatz, dass wir noch öfter Herdsymptome zu erwarten haben, gleichwie dass der Verlauf mehr wechselnd mit Tendenz zu Remissionen ist. — Zusammenfassend glauben wir sagen zu können, dass die Differentialdiagnose gegenüber oben genannten Affektionen von luetischer Ätiologie in der Regel keine grösseren Schwierigkeiten darbietet.

Wir gehen hiermit zu gewissen seltenen Formen von *juveniler diffuser Hirnsklerose* über, die von differentialdiagnostischem Interesse sind. Wir zielen hier auf die von Scholz (1925) und Bielschowsky und Henneberg (1928) beschriebenen Krankheiten ab. Scholz fasst die Symptomatologie für seine 3 Fälle (Geschwister) in folgender Weise zusammen: Die Krankheit beginnt ohne äusseren Anlass und nach normaler körperlicher und geistiger Entwicklung im 8.—9. Lebensjahr mit progressiver Verblödung. Ungefähr gleichzeitig Herabsetzung des Sehvermögens sowie leichte spastisch-ataktische Lähmungen in den Extremitäten und geringe Paresen einzelner Hirnnerven. Frühzeitig tritt auch eine Sprachstörung in der Form von Verlangsamung und Dysarthrie auf. Zu Beginn normale ophthalmoskopische Befunde, die indessen schon in den ersten Monaten des Krankheitsverlaufes von einer deutlichen Atrophie der Sehnerven, besonders in den temporalen Papillenhälften, gefolgt wird. Bedeutende Verminderung des zentralen Sehens. Schnell progredierende spastische Lähmungen mit pos. Babinski, Klonus, aufgehobenen Bauchreflexen, sowie cerebellarataktischen Erscheinungen und Inkontinenz von Blase und Mastdarm. Infolge des rapiden Fortschreitens der Lähmungen kommt es schon früh zu hochgradigen, spastischen Kontrakturen der Gliedmassen, zu starker Einschränkung der Beweglichkeit und allgemeiner Versteifung. Verlust der Sprache und eine mehr oder weniger starke Beeinträchtigung des Hörvermögens. Hochgradige Schluckstörungen. Hochgradige Beugungskontrakturen in den Knie- und Ellenbogengelenken. Zuweilen epileptiforme Anfälle. Exitus nach $1\,^1/_2$—5 Jahren Krankheitsdauer. Anatomisch ein weitgehender symmetrischer Entmarkungsprozess, auf dessen Einzelheiten wir hier keinen Grund haben einzugehen.

Die Fälle von Bielschowsky und Henneberg stimmen sowohl klinisch wie anatomisch wesentlich mit jenen von Scholz überein, nur mit dem Unterschied, dass die Fälle der ersteren mit schnell progredierender Gehörverminderung debutierten, der dann eine Herabsetzung

des Sehvermögens auf Grund von Sehnervenatrophie folgte. Exitus nach 1 bzw. 1 $^1/_2$ Jahren.

Der rapide Verlauf der spastischen Paresen, der rapide Verlauf überhaupt, der die Fälle schon nach wenigen Jahren zum Terminalstadium führt, die Herabsetzung des Gehörs, das Fehlen der degenerativen Retinaveränderungen wie sie bei der juv. amaurotischen Idiotie in etwas späteren Stadien auftreten, sollen hier anzuführen genügen und dürften ohne Schwierigkeit ein diagnostisches Unterscheiden zulassen.

Hallervorden und Spatz (1922) sowie Kalinowsky (1927) haben eigenartige Krankheitszustände beschrieben, die ein gewisses differentialdiagnostisches Interesse erbieten. Es sind hauptsächlich die Fälle von Kalinowsky (klinisch zuerst beschrieben von Wolpert, 1916) die zufolge der für diese konstatierten Opticusatrophie Interesse besitzen. Die Krankheit trat an drei Brüdern auf. Normale Entwicklung bis zum Alter von 9—10 Jahren, dann beginnende progredierende Spastizität in den Beinen, sowie progredierende, jedoch mässige, Herabsetzung des Sehvermögens und progressive Verblödung. Gesteigerte Sehnenreflexe und pos. Babinski schon in frühem Stadium sowie zunehmende Steifigkeit der Beine, später auch geringe Hypertonie der Arme. Schon in frühem Stadium ausgesprochene Spitzfussstellung. Ophthalmoskopisch temporale Abblassung mit mässiger Verminderung des Visus. Langsame Progression des Leidens. Im Endstadium (mit 26 Jahren) zeigte einer der Fälle von Kalinowsky folgendes Bild: Hochgradige Demenz. Neigung zum Zwangslachen. Opticusatrophie überwiegend temporal mit Farbenskotom und Herabsetzung des Visus bis auf $^1/_4$ des normalen. Verlangsamte, skandierte Sprache. Mässiger Rigor in den Armen ohne Paresen. Versteifung der Beine in Adduktion und Beugung des Kniegelenks; Verkrümmung der Füsse zu einer Kombination von Spitzfuss, Hohlfuss und Klumpfuss. Erhöhte Sehnenreflexe und inkonstanter Babinski. Gehen und Stehen unmöglich. Unfreiwilliger Harnabgang. Athetosebewegungen von Kopf und Händen. Exitus im Alter von 26 Jahren. Anatomisch: Diffuser degenerativer Prozess (von ganz anderem Typus als dem bei juv. am. Idiotie) im ganzen zentralen Nervensystem, doch mit Bevorzugung für die Stammganglien (Status dysmyelinisatus).

Die schon früh ausgesprochenen spastischen Symptome sowie die mässige Verminderung des Sehvermögens noch bis ins Endstadium, die isolierte Sehnervenatrophie mit temporaler Abblassung ohne andere Retinaveränderungen dürften hinlänglich wesentlich Unterschiede von der juv. amaurotischen Idiotie darstellen.

Ein paar weitere Differentialdiagnosen sollen hier, doch nur sum-

marisch, gestreift werden, da sie schwerlich Anlass zu Zweifeln geben können. Es ist dies zuerst die *Heredoataxie cerebelleuse* (P. Marie). Sie tritt in der Regel bedeutend später, nach dem 20. Jahr, auf, kann aber auch früher auftreten und kann mit Opticusatrophie verbunden sein. Es dürfte genügen die früh auftretende dominierende Cerebellarataxie und das Fehlen einer progressiven Verblödung anzuführen. *Friedreichs Ataxie* kann ab und zu mit einer Opticusatrophie verbunden sein. Das Fehlen der progressiven Verblödung, die vorhandene Ataxie bzw. die früh dominierende Cerebellarataxie, die geschwächten beziehungsweise aufgehobenen Patellarreflexe, die Knochendeformitäten weichen in wesentlichen Zügen von der juv. amaurotischen Idiotie ab. Bei dem in der Kindheit erworbenen *Hydrocephalus* verschiedener Ätiologie finden wir ja recht oft Opticusveränderungen, aber in der Form einer Staspapille beziehungsweise einer neuritischen Atrophie. Neben den allgemeinen Drucksymptomen erhalten wir oft Herdsymptome, gerne in der Form von spastischen Paresen, cerebellarataktischen Symptomen etc. In der Regel keine progressive Verblödung. Charakteristisch sind anstatt dessen Schwankungen, oft starke, im Symptombild; überhaupt die starke Tendenz zu Remissionen und Intermissionen.

Zusammenfassung der Resultate der klinischen Analyse:

1. Die Augenhintergrundveränderungen zeigen in typischen Fällen ein charakteristisches Bild; in früheren Stadien gekennzeichnet durch eine gelbgraue Papille mit dünnen Gefässen; in späteren Stadien kommen degenerative Retinaveränderungen mit mehr oder weniger reichlichen feinkörnigen Pigmentierungen peripher hinzu sowie kleine runde gelbliche Herde, die meistens einer partiellen Atrophie des Chorioidalgewebes oder einem Retinitis pigmentosa-Bild gleichen. In den Endstadien gelbblasse Papillen mit fadendünnen Gefässen sowie in der Peripherie mehr oder weniger reichliche Pigmentierungen von Knochenkörperchenaussehen.

2. Es ist gezeigt worden, dass gewisse neurologische Symptome mit einer sehr ausgesprochenen Einheitlichkeit und Konstanz in der Ausformung und im progressiven Verlauf vorkommen. Wir haben also die zentrale Stellung der extrapyramidalähnlichen Symptome in der Form einer progredierenden Hockstellung, marche à petits pas, oft mit Démarche trépidante und die progredierende Hypertonie von überwiegend rigidem Typus hervorgehoben. Die pyramidalen Symptome treten wenig hervor und, wenn so, in der Regel erst im Endstadium. — Die übrigen Symptome in der Form von Bewegungsverlangsamung und

Bewegungsarmut, oft mit intermittentem iterativem Bewegungsdrang, die progredierende eigenartige Dysarthrie mit überstürzter Artikulation von logoklon-iterativem Charakter, die in späteren Stadien in der Regel eintretenden Balanzstörungen mit Beimengung von astasie-abasie-ähnlichen Phänomenen sowie im Endstadium starke Hockstellung mit Tendenz zu Kontrakturen in hochgradiger Flexionsstellung, die zunehmende Gangstörung, die zu Unvermögen zu gehen, stehen und sitzen führt, die Hypertonie von fortwährend überwiegend rigidem Typus, die atrophische Muskulatur in der Regel ohne Tendenz zu Degenerationsreaktion, die athetoseähnlichen Bewegungen, die vegetativen Störungen in der Form von Acrocyanose und Salbengesicht, kommen, wie von uns gezeigt worden ist, mit markierter Einheitlichkeit und Regelmässigkeit in der Entwicklung und Ausformung während den verschiedenen Phasen der Krankheit vor. Wir erachten dargetan zu haben, dass die Krankheit in ihrer *typischen* Manifestation eine so charakteristische Symptomatologie zeigt, dass sie für die entwickelten Fälle das *Stellen einer sicheren Diagnose gestattet,* auch wenn sie in einer Familie solitär auftritt.

ERBLICHKEITSMEDIZINISCHE ANALYSE DES MATERIALS.

PRÜFUNG DES MATERIALS IN BEZUG AUF DIE SICHERHEIT DER DIAGNOSE JUVENILE AMAUROTISCHE IDIOTIE.

Für die Familien 1—18 in Gruppe I ist unsere klinische Diagnose durch die anatomischen Untersuchungen konfirmiert, in jeder Familie für einen Probanden, mit Ausnahme von Familie 7, wo 2 Probanden anatomisch verifiziert sind. Die Geschwister dieser Probanden zeigen ein so übereinstimmendes Bild in bezug auf den Krankheitsverlauf und die Symptomatologie, dass die klinische Diagnose als sichergestellt zu betrachten ist. Für die Probanden in Familie 19—28 liegen allerdings keine anatomischen Untersuchungen vor, aber andererseits müssen diese Journale als so charakteristisch und erschöpfend betrachtet werden, dass die Diagnose als sichergestellt anzusehen ist. Bezüglich der serologischen Befunde (siehe Tab. 6) ist zu bemerken, dass in dieser Gruppe I die W. R. im Blute wenigstens für einen Probanden jeder Probandenfamilie, oft für mehrere, ausgeführt worden ist und in sämtlichen Fällen negativ ausgefallen ist. Wenn wir in diese Gruppe auch die Sekundärfamiliefälle einbeziehen, finden wir, dass die W. R. im Blut in 89 % der Familien neg. ist. Lumbalpunktion wurde an 22 Probanden ausgeführt, in sämtlichen Fällen mit neg. Ausschlag. Also in 63 % der Familien ein negativer Liquorbefund. Pathol.-anat. Untersuchung ist in

51 % der Familien ausgeführt worden mit der Diagnose juvenile amaurotische Idiotie.

Für die Probanden in Familie 29—43 in Gruppe II ist das Journalmaterial, wie schon früher hervorgehoben worden ist, mit gewissen Mängeln behaftet (ausgenommen für einen Probanden in Familie 39). Für Familie 29—38 haben wir eine typische Anamnese. Sämtliche Prob.

TABELLE 6. *Serologische und pathol.-anatomische Untersuchungen über die juv. amaur. Idioten* [1].

		Absolute Zahl bzw. Prozent der untersuchten Merkmalsträger			Absolute Zahl bzw. Prozent der untersuchten Familien		
		Gruppe			Gruppe		
		I	II	III	I	II	III
W. R. im Blut	Absolute Zahl	44	51	54	31	37	40
	Prozent	65	53	47	89	73	68
W. R. im Liquor	Absolute Zahl	25	26	26	22	23	23
	Prozent	37	27	23	63	45	39
Pandy im Liquor	Absolute Zahl	18	19	19	—	—	—
	Prozent	26	20	17	—	—	—
Nonne im Liquor	Absolute Zahl	23	24	24	—	—	—
	Prozent	34	25	21	—	—	—
Zellengehalt im Liquor	Absolute Zahl	22	23	23	—	—	—
	Prozent	32	24	20	—		
Pathol.-anat. Diagnose	Absolute Zahl	19	19	19	18	18	18
	Prozent	28	20	17	51	35	31
Gesamtzahl der Merkmalsträger bzw. Familien		68	96	115	35	51	59

mit Ausnahme der Prob. in Fam. 30 und 34 haben von Doz. FORSMARK die Diagnose (degenerative) Retinochorioiditis oc. amb. erhalten. Sämtliche haben im gewöhnlichen Alter epileptische Anfälle bekommen. Sämtliche sind im Aufnahmestatus in D. S. S. somatisch-neurologisch o. B. gewesen, mit Ausnahme von Dysarthrie, die für einige vermerkt worden ist. Sämtliche zeigten laut der Katamnese progredierende Demenz bis zu tiefer Verblödung, mit Sprachstörung, progressive charakteristische Gangstörung mit Hockstellung und marche à petits pas. Die Probanden in Familie 29, 31, 33, 35, 36, 37 und 38 haben die Endstadien mit den

[1] Das Material ist in den verschiedenen Gruppen in dieser Tabelle *sippenweise* eingereiht (siehe S. 333).

typischen hochgradigen Störungen der Motorik erreicht. W. R. im Serum wurde für die Prob. in Fam. 30 und 37 ausgeführt — Resultat neg. Der Prob. in 34 zeigt eine typische Anamnese, ebensolche ophthalmoskopische Funde, neg. W. R. im Blut sowie progressive starke Verblödung und typische Gangstörung.

Prob. Lilly in Fam. 39 zeigt insofern eine atypische Anamnese, als schon während den ersten Lebensjahren eine bedeutende psychische Rückständigkeit sowie strauchelnder Gang konstatiert worden sind. Im Alter von 3 Jahren wurde Atrophia n. optici sowie neg. W. R. im Blut konstatiert. Vom 4. Lebensjahr an Epilepsie. Progressive Demenz und Gangstörung. Beim Status des Verf., wo die Pat. 22 Jahre alt war, wurde das für die juv. amaurotische Idiotie typische Bild konstatiert, sowohl im ophthalmoskopischen Befund (Retinitis pigmentosa-Bild) wie im neurologisch-psychiatrischen. Die Schwester Elsie zeigte typische Anamnese und typischen Verlauf. W. R. im Blut neg. Für die 2 Prob. in Familie 40 haben wir uns mit Laienauskünften über die Diagnose des Augenarztes »Sehnervenlähmung» begnügen müssen. Die Fälle zeigen eine typische Anamnese, bekommen epileptische Anfälle im gewöhnlichen Alter. Aufnahmestatus in D. S. S. somatisch-neurologisch o. B. und dann progressive Demenz bis zu tiefer Verblödung, charakteristische Gangstörung und Endstadium. Die Schwester Karin zeigt typische Anamnese und ophthalmoskopischen Befund; hierzu hat Verf. bei persönlicher Untersuchung ein vollkommen typisches Bild gefunden. W. R. neg. und normaler Liquorbefund. Prob. in Familie 41: Typische Anamnese, epileptische Anfälle im gewöhnlichen Alter, Augendiagnose: Atrophia n. optici. Aufnahmestatus in D. S. S. o. B. mit Ausnahme von stotternder Sprache. Progressive Verblödung und typische Gangstörung. W. R. der Mutter neg. Prob. Alma in Familie 42: Laienangaben über die Diagnose des Augenarztes. Typische Anamnese, epileptische Anfälle im gewöhnlichen Alter, progressive Verblödung und Gangstörung.

Prob. in Familie 43: Typische Anamnese für die ersten Lebensjahre. Im Alter von 9 Jahren wird die Diagnose Retinochorioiditis gestellt, W. R. im Blut pos. Nach einem Jahr Untersuchung der Augen in der Augenabteilung, wobei Befunde erhalten werden, die gut mit den bei juv. amaurotischer Idiotie vorkommenden übereinstimmen sowie W. R. im Blut neg. (nach Hg.-Behandlung). Gleiches Jahr Diagnose Retinochorioiditis oc. amb. von Doz. FORSMARK. Im Alter von 12 Jahren aufgenommen in D. S. S.; somatisch-neurol. o. B. mit Ausnahme von Dysarthrie. Epileptische Anfälle, progressive Verblödung, charakteristische Gangstörung, typisches Endstadium. Die

zuerst pos. W. R. ist bemerkenswert. Sie kann ein Artefakt sein, sie kann eine zufällige Koinzidenz sein; wenn auch eine Neurolues nicht ausgeschlossen werden kann, scheinen mir doch Anamnese und Symptomatologie stark für eine juv. am. Idiotie zu sprechen. Der Fall hat unter allen Umständen als Proband aufgenommen werden müssen, da er die Bedingung in der Methodik erfüllt, ein Symptombild aufzuweisen, das in allen wesentlichen Zügen mit den bei den 15 D. S. S.-Geschwistern zu den V. A.-Probanden gefundenen übereinstimmt.

Wir haben zwei weitere Probandenfamilien in Gruppe II zu prüfen, nämlich 13 A und 20 A, die, da sie auf Grund der Kirchenbücherforschung sich als mit den Familien der Gruppe I verwandt herausgestellt haben, in der Kasuistik im Zusammenhang mit diesen angeführt werden. Prob. in Fam. 13 A: Typische Anamnese und ophthalmoskopische Befunde. Epil. Anfälle im gewöhnlichen Alter. Im Alter von 12 Jahren somatisch-neurol. o. B. Dann progressive Verblödung und typische Gangstörung. Prob. in 20 A: Typische Anamnese. Laienangaben über die Diagnose des Augenarztes. Epilepsie im gewöhnlichen Alter, progressive Verblödung und charakteristische Gangstörung.

Für den Prob. in Familie 44, 45 und 46 in Gruppe III sind uns nur der Status in Tomteboda bzw. in Växjö sowie die Katamnese zur Verfügung gestanden. Für den Prob. in 47 und ein Geschwister liegen ausserdem die Journale von der Anstalt für Schwachsinnige in Vilhelmshöjd vor. Sämtliche haben eine typische Anamnese, Augendiagnose und die progressiven Symptome im übrigen. Von Interesse ist das exceptionell hohe Todesalter des Prob. in Familie 44. Die Prob. in Familie 48—50 sind vom Verf. persönlich untersucht worden, wobei das typische klinische Bild hat konstatiert werden können.

Hierzu kommen die Probandenfamilien, deren Verwandtschaft mit Familien in den früheren Gruppen durch die Kirchenbücherforschung hat nachgewiesen werden können, weshalb sie dort zu finden sind. Dies gilt die Familien 20 B und 32 A. Der Prob. in der ersteren ist vom Verf. persönlich untersucht und diagnostiziert. Für den letzteren liegen der Tomtebodastatus und die Katamnese vor.

Bezüglich der serologischen Untersuchungen von Gruppe II und III (siehe Tab. 6) ergibt sich, dass für Gruppe II die W. R. im Serum an wenigstens einem Prob. in 37 der 51 Familien, also in 73 %, ausgeführt worden ist und in sämtlichen Fällen (mit Ausnahme für den Prob. in Fam. 43 mit einmal pos., einmal neg. Reaktion) neg. gewesen ist. Lumbalpunktion ist für 45 % der Familien — in sämtlichen Fällen mit neg. Resultat — und pathol.-anatomische Untersuchung in 35 %

ausgeführt worden. Für Gruppe III sind die entsprechenden Zahlen 68 %, 39 % und 31 %.

Nach dieser Übersicht des Materials haben wir die Ergebnisse desselben zusammenzufassen. Die Einteilung des Materials in Gruppe I, II und III ist aus Gründen notwendig gewesen, die schon im Kapitel Material und Methodik vorgelegt worden sind. Wir haben zuerst zu besprechen in welchem Masse das vorgelegte Material die Forderungen erfüllt, die in diesem Kapitel aufgestellt worden sind. Das leitende Grundprinzip war eine Probandeneinsammlung rein zufällig, rein nach der Sicherheit der Diagnose. Zuerst stellen wir fest, dass als Probanden nur solche Fälle berücksichtigt worden sind, die in einer der vier unter Methodik genannten Anstalten gepflegt und dort während den von uns zu Beginn der Untersuchung fixierten Zeiträumen behandelt worden sind. In derselben berichteten wir auch darüber welche Fälle zur Prüfung augenommen worden sind und teils für welche von diesen die Diagnose juv. amaurotische Idiotie gestellt worden ist, teils welche Alumnen in diesem zur Prüfung aufgenommenen Rohmaterial ausgeschlossen worden sind.

Sehen wir nun nach, wie es sich mit der Zuverlässigkeit des Materials mit Bezug auf die Diagnose juvenile amaurotische Idiotie verhält, so sind wir unter Hinweis auf die eben ausgeführte Prüfung der Ansicht, dass die Diagnose für die Fälle der Gruppe I sichergestellt ist. Bezüglich der Fälle in den Familien 29—50 in Gruppe II und III sind wir der Ansicht starke Gründe für die Richtigkeit der Diagnose vorgebracht zu haben. — *Eine starke Stütze* für unsere Diagnosestellung an den Probanden haben wir in dem Umstande erhalten, dass wir sehr oft die *starke Tendenz zum familiären Vorkommen* haben konstatieren können, dass also mehr als ein Geschwister in der gleichen Familie sich als in gleicher Weise affiziert erwiesen hat. Die sehr häufig vorkommende, fast photographische Wiederholung des gleichen eigenartigen Verlaufes und der Symptomatologie bei zwei oder mehreren Geschwistern spricht ja stark für die gleichartige Genotypie und erhält als *Bestätigung a posteriori* eine besondere Bedeutung für die Sicherheit der Diagnose in bezug auf *die* Probanden in den Familien 29—50, wo die Journale Mängel aufgewiesen haben. Da bei der Probandeneinsammlung das selbstverständliche Prinzip befolgt worden ist, dass sämtliche Fälle, ohne Rücksicht auf familiäres Auftreten, Inzucht, krankhafte Belastung im Geschlecht etc., die eine Anamnese und Symptomatologie zeigten, welche in allen wesentlichen Hinsichten mit der bei den 15 affizierten D. S. S.-Geschwistern zu den V. A.-

Probanden vorhandenen übereinstimmte, mitgenommen wurden, muss dieser Tatsache besondere Bedeutung beigelegt werden.

Da wir uns zur Feststellung berechtigt erachten, dass wir durch die Methodik bei der Probandeneinsammlung uns soweit wie möglich vor rein statistischen Auslesearteffakten geschützt haben, so müssen wir ja wahrscheinlichkeitstheoretisch eine Mehrzahl solitär auftretender Probanden erwarten. Ein Durchgehen der oben genannten Familien in Gruppe II und III ergibt auch, dass wir in den Familien 29, 31, 33, 34, 37, 38, 41, 43, 45 und 48 ein solitäres Auftreten vor uns haben. Für diese besitzen wir also nicht die aposteriorische Stütze in der Familiarität. Eine andere Differentialdiagnose als gegenüber juveniler Dementia paralytica bzw. anderen progressiven congenitalen luetischen diffusen Affektionen des zentralen Nervensystems dürfte kaum in Frage kommen. Wir verweisen hier auf die früher in diesem Kapitel vorgebrachten Gründe für unsere Auffassung, dass auch für diese Fälle wesentliche und triftige Gründe für die Berechtigung der Diagnose juvenile amaurotische Idiotie vorgebracht worden sind. Und *wenn auch* einige Fälle von uns fehlerhaft diagnostiziert sein sollten, so wagen wir doch zu behaupten, dass ihre Anzahl so gering ist, dass sie die folgenden erblichkeitsstatistischen Untersuchungsresultate nicht in nennenswertem Grade beeinflussen können dürften.

Rüdin (1927) hat die — auch viel früher von ihm sowohl wie von anderen Verf. vorgebrachten — Forderungen klar formuliert, die an erblichkeitsmedizinische Untersuchungen hinsichtlich der Beschaffenheit des Materials gestellt werden müssen, nämlich »eine möglichst klinische Einheitlichkeit des zu untersuchenden Merkmals und eine möglichst grosse Summe solcher Fälle, die den verschiedensten Familien angehören sollen».

Mit dem Ausgangspunkt von den V. A.-Fällen haben wir Schritt für Schritt unser Probandenmaterial zu erweitern versucht um eine möglichst grosse und phänotypisch homogene Ausgangsgruppe als Basis für die erblichkeitsmedizinischen Untersuchungen zu erhalten. Zu diesem Zwecke zeigte es sich notwendig die klinische Symptomatologie des weiteren klarzulegen und zu bestimmen. Das Resultat unserer klinischen Analyse ergab, dass Verlauf und Symptomatologie der Krankheit in ihrem typischen Verlauf als so charakteristisch zu betrachten sind, dass sie für die entwickelten Fälle das Stellen einer sicheren klinischen Diagnose gestatten. Die Methodik, die sich für die *erweiterte* Probandeneinsammlung als erforderlich erwies, brachte als eine unvermeidliche Konsequenz — auf Grund von Mängeln in einem

Teil dieses Journalmaterials — mit sich, dass ein gewisses, wenn auch, unseres Erachtens, geringes Unsicherheitsmoment in diagnostischer Hinsicht für eine Minderzahl dieser neu hinzugekommenen Probanden vorhanden ist.

Wir stehen hier vor einer der vielen Schwierigkeiten, die der medizinischen Erblichkeitsforschung begegnen, und wir haben natürlich auch in dieser Arbeit die Schwierigkeiten zu fühlen bekommen, beim Versuch ein sowohl reichliches wie gut analysiertes Materials zu erreichen. Es liegt in der Natur der Sache, »dass praktisch oft das eine unter dem anderen leidet» (RÜDIN).

Das folgende Kapitel mit der erblichkeitsstatistischen Analyse des Materials wird in seiner Weise zu zeigen versuchen, in welchem Masse die Erblichkeitsanalyse imstande ist eine Stütze für die klinische Diagnostik abzugeben. Teilweise den Ergebnissen derselben vorgreifend glauben wir uns berechtigt sagen zu können, dass sie die Richtigkeit der in Rede stehenden Methodik hinsichtlich Diagnostik und Probandeneinsammlung, die wir bei der Erweiterung des Materials über das von Gruppe I hinaus aufgestellt haben, des weiteren bestätigt haben dürfte.

ERBLICHKEITSSTATISTISCHE ANALYSE DES MATERIALS.

Das vorliegende eigene Material besteht aus *59 Familien, 50 Geschlechtern* angehörig, mit zusammen *115 Fällen von juveniler amaurotischer Idiotie.* Die Anzahl der Probandenfamilien beträgt 56 mit 107 Fällen von juv. amaur. Idiotie, wovon 85 Probanden. Diese bilden also die Gruppe III. Gruppe I umfasst 30 Probandenfamilien mit 61 Fällen von juv. amaurotischer Idiotie, wovon 38 Probanden. Gruppe II umfasst 47 Probandenfamilien mit 89 Fällen von juv. amaur. Idiotie, wovon 72 Probanden. Etwa *4500 Personen,* diesen Geschlechtern angehörig, sind nun erforscht und in die Familienregisterkarten eingetragen. Die Anzahl *erforschter Ahnen* zu oben genannten Idiotiefällen beträgt *2115* (siehe Tab. 2, S. 218). Aus dieser ergibt sich, dass in der Generation I (der Elterngeneration) 117 erforscht sind; in Gener. II 228, in Gener. III 418, in Gener. IV 643, in Gener. V 483, in Gener. VI 194 und in Gener. VII 32. Die Tabelle unterscheidet zwischen a-, b- und c-Angaben. Als a-Angabe wurde der Ahne einregistriert, wenn sowohl Name wie Geburtsort bekannt waren; als b-Angabe, wenn Name, Heimatsort und mit grosser Wahrscheinlichkeit auch der Geburtsort bekannt waren; als c-Angabe, wenn Name und Heimatsort bekannt waren. In der Regel sind für die

a-Angaben, ziemlich oft auch für die b-Angaben, auch die Geburtsdaten bekannt. Für Generation I auch die Sterbedaten.

Dagegen sind für Generation II—VII die Sterbedaten nicht erforscht worden, da sie teils ohne nennenswerte Bedeutung für die Probleme sind, die in vorliegender Arbeit zur Behandlung aufgegriffen worden sind, teils würden sie die Arbeit des weiteren hochgradig verzögert haben. Dagegen ist das grösste Gewicht auf die Erforschung von Geburts- und Heimatsort gelegt worden. Schon in einem recht frühen Stadium der Untersuchungen ist nämlich eine deutliche Tendenz zu herdförmiger Anhäufung hinsichtlich der geographischen Lage dieser Geschlechter beobachtet worden. Ferner zeigte sich die Tendenz zum Übersiedeln auffallend gering. Systematisch ist nach dem Prinzip vorgegangen worden soviele Aszendenten wie möglich in der direkten Aszendenz zu erforschen und dies aus folgenden Gründen: Der starke Verdacht auf einen rezessiven Erblichkeitsgang erforderte eine möglichst eingehende Klarlegung des Grades und Umfanges von Verwandtenehen in diesen Familien, und dies nicht nur für die Ehen zwischen näheren Blutsverwandten sondern auch zwischen entfernteren solchen. In erster Linie handelte es sich darum Aufschluss zu erhalten, wie sich die Frequenz von Blutsverwandtenehen in diesen Familien im Vergleich zu den für die normale Bevölkerung festgestellten verhielt. Darauf galt es zu erforschen, in welchem Masse man zu gemeinsamen Ahnenpaaren mehr oder weniger hoch oben in der Aszendenz gelangen konnte, auf die eventuell mehrere Heterozygotenlinien bezogen werden konnten.

Wir wollen zuerst das Material hinsichtlich der Frequenz der Blutsverwandtschaft zwischen den Eltern zu den juv. amaurotischen Idioten prüfen. Wie aus Tabelle 7 hervorgeht, haben wir folgende Zahlen erhalten. Ehen zwischen Geschwisterkindern: Gruppe I: $14{,}3 \pm 5{,}9$ %. Gruppe II: $15{,}7 \pm 5{,}1$ %. Gruppe III: $15{,}3 \pm 4{,}7$ %. Die entsprechenden Zahlen für diesen Blutsverwandtschaftsgrad in der Normalbevölkerung sind laut Lenz (1919) 1 %, laut Spindler (1922) $1{,}8 \pm 0{,}7$ %, laut Wulz (1925), dessen Zahlen sich auf ein Material von nicht weniger als 16,182 Ehen der Landbevölkerung Bayerns gründen, $0{,}60 \pm 0{,}06$.

Ehen zwischen Geschwisterkind und Geschwisterenkel: Gruppe I: $5{,}7 \pm 3{,}9$ %, Gruppe II: $3{,}9 \pm 2{,}7$ %, Gruppe III: $3{,}4 \pm 2{,}4$ %. Die entsprechenden Zahlen für die Normalbevölkerung sind laut Lenz 0,3 %, laut Spindler $0{,}7 \pm 0{,}4$ %, laut Wulz $0{,}12 \pm 0{,}03$ %.

Ehen zwischen Geschwisterenkeln: Gruppe I: $5{,}7 \pm 3{,}9$ %, Gruppe

TABELLE 7. *Frequenz von Verwandtenehen unter den Eltern der juv. am. Idioten.* [1]

Zahl der	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III	Verwandtenehen in der Normalbevölkerung (nach LENZ)	in 3 württembergischen Dörfern (nach SPINDLER)	in 40 Pfarreien mit reiner Landbevölkerung in Bayern (nach WULZ)
Familien	35	51	59		453	16182
Ehen zwischen Geschwisterkindern	5	8	9			
» » » %	14,3 (± 5,9)	15,7 (± 5,1)	15,3 (± 4,7)	1,0	1,8 (± 0,7)	0,60 (± 0,06)
» » Geschwisterkind und Geschwisterenkel	2	2	2			
Ehen zwischen Geschwisterkind und Geschwisterenkel %	5,7 (± 3,9)	3,9 (± 2,7)	3,4 (± 2,4)	0,3	0,7 (± 0,4)	0,12 (± 0,03)
Ehen zwischen Geschwisterenkeln	2	4	4			
» » » %	5,7 (± 3,9)	7,8 (± 3,8)	6,8 (± 3,3)	1,0	7,1 (± 1,2)	0,57 (± 0,06)
» » Geschwisterenkel und Geschwisterurenkel	—	—	—			
Ehen zwischen Geschwisterenkel und Geschwisterurenkel %	—	—	—			0,02 (± 0,01)
Ehen zwischen Geschwisterurenkeln	—	1	3			
» » » %	—	2,0	5,1 (± 2,9)			0,08 (± 0,02)
» » entfernteren Verwandten	2	2	2			
» » » » %	5,7 (± 3,9)	3,9 (± 2,7)	3,4 (± 2,4)			
Ehen zwischen Geschwisterkindern, Geschwisterkind und Geschwisterenkel, Geschwisterenkeln: insgesamt	9	14	15			
Ehen zwischen Geschwisterkindern, Geschwisterkind und Geschwisterenkel, Geschwisterenkeln: insgesamt %	25,7 (± 7,4)	27,5 (± 6,3)	25,4 (± 5,7)	2,3	9,6 (± 1,4)	1,29 (± 0,09)

[1] Das Material ist in die verschiedenen Gruppen dieser Tabelle sippenweise eingereiht (siehe S. 333).

II: $7{,}8 \pm 3{,}8$ %, Gruppe III: $6{,}8 \pm 3{,}3$ %. Die entsprechenden Zahlen für die Normalbevölkerung sind laut LENZ 1 %, laut WULZ $0{,}57 \pm 0{,}06$ %. SPINDLER, der seine Zahlen auf eine Untersuchung von 453 Ehen in drei württembergischen Dörfern gründet, hat hierfür die bemerkenswert hohe Zahl $7{,}1 \pm 1{,}2$ %. In bezug auf diese Zahlen sagt SPINDLER: »Vetternehen 2. Grades kommen offenbar auf dem Lande relativ häufig vor, weil einerseits eine solche Ehe nicht mehr als Verwandtenehe, die vielleicht schädlich sein könnte, gilt und weil andererseits auf dem Lande Vettern und Basen 2. Grades viel häufiger in ähnlichen wirtschaftlichen Verhältnissen leben und dem gleichen Bekanntenkreis angehören als in der Stadt.»

Ehen zwischen Geschwisterenkel und Geschwisterurenkel 0 %. Ehen zwischen Geschwisterurenkeln: Gruppe I: 0 %, Gruppe II: 2,0 %, Gruppe III: $5{,}1 \pm 2{,}9$ %. Die entsprechenden Zahlen für die Normalbevölkerung sind (hier hat nur WULZ Zahlen): $0{,}08 \pm 0{,}02$ %.

Ehen zwischen noch entfernteren Verwandten: Gruppe I: $5{,}7 \pm 3{,}9$ %, Gruppe II: $3{,}9 \pm 2{,}7$ %, Gruppe III: $3{,}4 \pm 2{,}4$ %. Entsprechende Zahlen für die Normalbevölkerung fehlen, soweit mir bekannt.

Summieren wir nun die *näheren Blutsverwandtenehen* in unserem Material, wobei wir als *nähere*, Ehen zwischen Geschwisterkindern, Geschwisterkind und Geschwisterenkel, sowie Geschwisterenkeln bezeichnen, erhalten wir folgende Resultate: Für Gruppe I: $25{,}7 \pm 7{,}4$ %, Gruppe II: $27{,}5 \pm 6{,}3$ %, Gruppe III: $25{,}4 \pm 5{,}7$ %. Die entsprechenden Zahlen für die Normalbevölkerung sind laut LENZ 2,3 %, laut WULZ $1{,}29 \pm 0{,}09$ %, laut SPINDLER $9{,}6 \pm 1{,}4$ %. Aus oben angeführten Zahlen ergibt sich demnach, *dass die Frequenz von Blutsverwandtschaftsehen zwischen den Eltern der juv. amaurotischen Idioten in unserem Material eine sehr starke Erhöhung* aufweist. Die Differenz zwischen der von uns gefundenen Frequenz und den Zahlen für die Normalbevölkerung ist *erheblich und statistisch sichergestellt.*

Diese festgestellte stark erhöhte Blutsverwandtschaftsprozentzahl ist a priori das *wichtigste Kriterium* für einen rezessiven Erblichkeitsgang. Wie schon von LENZ (1919) gezeigt worden ist, muss die Inzuchtfrequenz bei den Eltern zu den Rezessiv-Homozygoten umso grösser sein, je seltener die in Rede stehende Krankheit in der Bevölkerung ist. Wenn wir ferner von einer gewissen Frequenz Merkmalsträger in einer Bevölkerung ausgehen, so muss, wie von DAHLBERG (1930) gezeigt worden ist, die Frequenz blutsverwandter Ehen bei monohybrider Rezessivität am grössten sein, geringer bei dihybrider und noch geringer bei höheren Graden von polyhybrider Rezessivität. Von

TABELLE 8. *Bearbeitung des Materials mittels der Probandenmethode (nach* WEINBERG*).*
Gruppe I.

Familie Nr.	Kinderzahl [7 Jahre und darüber] p	Zahl der juv. amaur. Idioten			Geschwister der Probanden $y\ (p-1)$	Merkmalsträger unter den Geschwistern der Probanden $y\ (x-1)$
		insgesamt x	Probanden y	Sekundärfälle v		
1	7	1	1	—	6	0
2	8	4	1	3	7	3
3	11	4	1	3	10	3
3 A	5	1	1	—	4	0
4	8	5	2	3	14	8
5	7	3	3	—	18	6
6	7	3	2	1	12	4
6 A	1	1	1	—	0	0
7	3	2	2	—	4	2
8	3	1	1	—	2	0
9	7	2	1	1	6	1
10	3	2	2	—	4	2
11	6	3	1	2	5	2
12	4	3	3	—	9	6
13	5	1	1	—	4	0
14	5	2	1	1	4	1
15	7	2	1	1	6	1
16	5	2	1	1	4	1
17	2	2	1	1	1	1
18	3	1	1	—	2	0
19	5	2	1	1	4	1
20	1	1	1	—	0	0
21	5	1	1	—	4	0
22	1	1	1	—	0	0
23	6	2	1	1	5	1
24	6	2	1	1	5	1
25	6	1	1	—	5	0
26	8	3	1	2	7	2
27	6	2	1	1	5	1
28	1	1	1	—	0	0
Summe	152	61	38	23	157	47

entscheidender Bedeutung ist also die Frequenz der Gene, welche die in Rede stehende rezessive Krankheit verursachen. Haben wir z. B. eine rezessive dihybride Krankheit, wo die beiden rezessiven Gene gleich häufig sind, haben wir nur eine geringe Erhöhung der Frequenz

TABELLE 9. *Ergebnisse der Probanden-, Geschwister- und Reduktionsmethode.* (*Z = Zahl der Erfahrungen über Merkmalsträger unter den Geschwistern, N = Zahl der Erfahrungen über Geschwister überhaupt.*)

	Formel	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III
1) Auch Familien mit nur Sekundärfällen mitgezählt				
Zahl der Familien	ΣF	—	51	59
Zahl der Kinder	Σp	—	228	273
Zahl der Merkmalsträger	Σx	—	96	115
Rohe Prozentzahl	$100\frac{\Sigma x}{\Sigma p}$	—	42,1	42,1
Nach der Reduktionsmethode N	$\Sigma p-\Sigma F$	—	177	214
Z	$\Sigma x-\Sigma F$	—	45	56
Prozentzahl	$100\frac{\Sigma x-\Sigma F}{\Sigma p-\Sigma F}$	—	25,4	26,2
Nach der Geschwistermethode N	$\Sigma x(p-1)$	—	415	522
Z	$\Sigma x(x-1)$	—	134	168
Prozentzahl	$100\frac{\Sigma x(x-1)}{\Sigma x(p-1)}=P_1$	—	32,3	32,2
Mittlerer Fehler	$\sqrt{\frac{P_1(100-P_1)}{\Sigma p}}$	—	$\pm 3,1$	$\pm 2,8$
2) Nur Familien mit Probanden mitgezählt				
Zahl der Familien	Siehe oben!	30	47	56
Zahl der Kinder	»	152	212	254
Zahl der Merkmalsträger	»	61	89	107
Rohe Prozentzahl	»	40,1	42,0	42,1
Nach der Reduktionsmethode N	»	122	165	198
Z	»	31	42	51
Prozentzahl	»	25,4	25,5	25,8
Nach der Geschwistermethode N	»	299	391	476
Z	»	96	128	152
Prozentzahl	»	32,1	32,7	31,9
Nach der Probandenmethode N	$\Sigma y(p-1)$	157	305	357
Z	$\Sigma y(x-1)$	47	93	111
Prozentzahl	$100\frac{\Sigma y(x-1)}{\Sigma y(p-1)}=P_2$	29,9	30,5	31,1
Mittlerer Fehler	$\sqrt{\frac{P_2(100-P_2)}{\Sigma p}}$	$\pm 3,7$	$\pm 3,2$	$\pm 2,9$

TABELLE 10. *Bearbeitung des Materials mittels der Probandenmethode (nach* WEINBERG*).*
Gruppe II.

Familie Nr.	Kinderzahl [7 Jahre und darüber] p	Zahl der juv. amaur. Idioten			Geschwister der Probanden $y\ (p-1)$	Merkmalsträger unter den Geschwistern der Probanden $y\ (x-1)$
		insgesamt x	Probanden y	Sekundärfälle v		
1	7	1	1	—	6	0
2	8	4	3	1	21	9
3	11	4	3	1	30	9
3 A	5	1	1	—	4	0
4	8	5	4	1	28	16
5	7	3	3	—	18	6
6	7	3	2	1	12	4
6 A	1	1	1	—	0	0
7	3	2	2	—	4	2
8	3	1	1		2	0
9	7	2	2	—	12	2
10	3	2	2	—	4	2
11	6	3	3	—	15	6
12	4	3	3		9	6
13	5	1	1	—	4	0
13 A	2	1	1	—	1	0
14	5	2	2	—	8	2
15	7	2	2	—	12	2
16	5	2	2		8	2
17	2	2	1	1	1	1
18	3	1	1	—	2	0
19	5	2	1	1	4	1
20	1	1	1	—	0	0
20 A	3	1	1	—	2	0
21	5	1	1	—	4	0
22	1	1	1	—	0	0
23	6	2	2	—	10	2
24	6	2	1	1	5	1
25	6	1	1		5	0
26	8	3	2	1	14	4
27	6	2	2		10	2
28	1	1	1	—	0	0
29	3	1	1	—	2	0
30	2	2	1	1	1	1
31	1	1	1	—	0	0
32	4	3	1	2	3	2
33	3	1	1	—	2	0

Familie Nr.	Kinderzahl [7 Jahre und darüber] p	Zahl der juv. amaur. Idioten			Geschwister der Probanden $y\ (p-1)$	Merkmalsträger unter den Geschwistern der Probanden $y\ (x-1)$
		insgesamt x	Probanden y	Sekundärfälle v		
34	5	1	1	—	4	0
35	3	2	1	1	2	1
36	7	4	1	3	6	3
37	4	1	1	—	3	0
38	2	1	1	—	1	0
39	2	2	2	—	2	2
40	10	3	2	1	18	4
41	1	1	1	—	0	0
42	4	2	1	1	3	1
43	4	1	1	—	3	0
Summe	212	89	72	17	305	93

Verwandtenehen bei den Eltern zu den Rezessiv-Homozygoten zu erwarten. In dem Masse das Verhältnis der Frequenz der beiden Gene in solcher Richtung verschoben wird, dass das eine Gen immer seltener und das andere immer häufiger wird, wächst die Inzuchtfrequenz, um schliesslich, wenn das häufige Gen die Frequenz 1 hat, das Bild einer Monohybridität aufzuweisen.

Wir bekommen Gelegenheit auf diese Verhältnisse im Zusammenhang mit der Besprechung der Resultate der Analyse der Mendelzahlen zurückzukommen, zu der wir nun übergehen.

In Übereinstimmung mit den Prinzipien, die bei der Einsammlung der Probanden befolgt worden sind — wobei also jeder Fall rein zufällig, rein nach Sicherheit der Diagnose mitgenommen worden ist, was im Kapitel Material und Methodik näher angegeben ist — ist das Material demnach als ein *Probandenmethodenmaterial* zu behandeln. In Tabelle 8 ist Gruppe I laut der Probandenmethode von WEINBERG bearbeitet. In dieser und den folgenden Tabellen zur Berechnung der Mendelzahlen sind als p jene Individuen der Probandengeschwisterkreise angeführt, die ein Alter von 7 Jahren und darüber erreicht haben; dies natürlich aus dem Grunde, da die juv. amaur. Idiotie sich unter diesem Alter ausnahmsweise nicht manifestiert. Da es sich hier, wie oben gezeigt worden ist, um einen rezessiven Erblichkeitsgang handeln muss, haben wir zuerst zu untersuchen, in welchem Masse das Material Anhaltspunkte für einen monohybriden rezessiven Erblichkeitsgang gibt.

TABELLE 11. *Bearbeitung des Materials mittels der Probandenmethode (nach* WEINBERG*).*
Gruppe III.

Familie Nr.	Kinderzahl [7 Jahre und darüber] p	Zahl der juv. amaur. Idioten			Geschwister der Probanden $y\ (p-1)$	Merkmalsträger unter den Geschwistern der Probanden $y\ (x-1)$
		insgesamt x	Probanden y	Sekundärfälle v		
1	7	1	1	—	6	0
2	8	4	4	—	28	12
3	11	4	3	1	30	9
3 A	5	1	1	—	4	0
4	8	5	5	—	35	20
5	7	3	3	—	18	6
6	7	3	2	1	12	4
6 A	1	1	1	—	0	0
7	3	2	2	—	4	2
8	3	1	1	—	2	0
9	7	2	2	—	12	2
10	3	2	2	—	4	2
11	6	3	3	—	15	6
12	4	3	3	—	9	6
13	5	1	1	—	4	0
13 A	2	1	1	—	1	0
14	5	2	2	—	8	2
15	7	2	2	—	12	2
16	5	2	2	—	8	2
17	2	2	1	1	1	1
18	3	1	1	—	2	0
19	5	2	1	1	4	1
20	1	1	1	—	0	0
20 A	3	1	1	—	2	0
20 B	1	1	1	—	0	0
21	5	1	1	—	4	0
22	1	1	1	—	0	0
23	6	2	2	—	10	2
24	6	2	1	1	5	1
25	6	1	1	—	5	0
26	8	3	2	1	14	4
27	6	2	2	—	10	2
28	1	1	1	—	0	0
29	3	1	1	—	2	0
30	2	2	1	1	1	1
31	1	1	1	—	0	0
32	4	3	1	2	3	2

Familie Nr.	Kinderzahl [7 Jahre und darüber] p	Zahl der juv. amaur. Idioten			Geschwister der Probanden $y\ (p-1)$	Merkmalsträger unter den Geschwistern der Probanden $y\ (x-1)$
		insgesamt x	Probanden y	Sekundärfälle v		
32 A	4	2	2	—	6	2
33	3	1	1	—	2	0
34	5	1	1	—	4	0
35	3	2	2	—	4	2
36	7	4	1	3	6	3
37	4	1	1	—	3	0
38	2	1	1	—	1	0
39	2	2	2	—	2	2
40	10	3	2	1	18	4
41	1	1	1	—	0	0
42	4	2	1	1	3	1
43	4	1	1	—	3	0
44	5	2	1	1	4	1
45	2	1	1	—	1	0
46	6	3	1	2	5	2
47	11	3	1	2	10	2
48	2	1	1	—	1	0
49	4	2	1	1	3	1
50	7	3	1	2	6	2
Summe	254	107	85	22	357	111

Ausgehend von dieser Annahme müssen sämtliche Probandeneltern *DR* sein. Wie aus Tabelle 8 sowie 9 hervorgeht, haben wir für Gruppe I

$$100\,\frac{\Sigma y(x-1)}{\Sigma y(p-1)} = \frac{4700}{157} = 29{,}9 \pm 3{,}7\ \%\ RR.$$

Die Differenz zwischen der bei einem rezessiven monohybriden Erblichkeitsgang bei Kreuzung von $DR \times DR$ erwarteten Zahl 25 % und der für unser Material beobachteten ist kleiner als das Zweifache des mittleren Fehlers, weshalb die *Übereinstimmung befriedigend* ist.

Für Gruppe II erhalten wir laut Tabelle 10 und 9 folgende Zahlen:

$$100\,\frac{\Sigma y(x-1)}{\Sigma y(p-1)} = \frac{9300}{305} = 30{,}5 \pm 3{,}2\ \%\ RR.$$

Die Übereinstimmung zwischen Beobachtung und Erwartung ist auch hier *befriedigend*.

Für Gruppe III erhalten wir (laut Tab. 11 und 9): $31{,}1 \pm 2{,}9$ % *RR*. Also auch hier Übereinstimmung.

Unseren Zahlen sind durchweg etwas hoch. Die Erklärung hierfür dürfte in folgendem zu suchen sein. Auch wenn die Probanden — wie dies in unserem Material der Fall gewesen ist — unter Berücksichtigung der genetisch-statistischen Kautelen eingesammelt worden sind, die für die Erhaltung einer »rein zufälligen Stichprobenauslese» erforderlich sind, so müssen wir wahrscheinlich damit rechnen, dass *eine erhöhte* Wahrscheinlichkeit dafür besteht, dass ein Probandengeschwister, das Merkmalsträger ist, selbst Proband wird, als dass ein einzelner Merkmalsträger Proband wird. Der Umstand, dass D. S. S. und V. A. die einzigen Aufnahmeasylen im ganzen Reiche für diese Fälle gewesen sind, hat gewiss hierzu beigetragen. Diese Verhältnisse sind von Luxenburger (1928) und dann von Brugger (1928) klar hervorgehoben und diskutiert worden.

Die von uns mit der Probandenmethodenberechnung erhaltenen Zahlen sind also als Höchstzahlen zu betrachten. Bearbeiten wir das Material dagegen mit der Reduktionsmethode von Weinberg, erhalten wir Mindestzahlen. Diese Methode ist berechtigt, wenn man das gesammelte Material »als eine sehr kleine Stichprobe aus den möglicherweise erhältlichen Erfahrungen» betrachtet (Weinberg 1913, 1930 b).

Eine Bearbeitung der Probandenfamilien laut dieser Methode gibt laut Tab. 9

$$\text{für Gruppe I laut der Formel } 100\,\frac{\Sigma x - \Sigma F}{\Sigma p - \Sigma F} = 25{,}4 \text{ \% } RR,$$

$$\text{» » II » » » » } = 25{,}5 \text{ \% } RR,$$

$$\text{» » III » » » » } = 25{,}8 \text{ \% } RR.$$

Also eine gute Übereinstimmung zwischen Beobachtung und Erwartung.

Wenn wir auch die Familien mit nur Sekundärfällen einbeziehen, erhalten wir für die entspr. Gruppen:

II	25,4 %
III	26,2 %.

Weinbergs Geschwistermethode soll eigentlich ja auf unser Material nicht angewendet werden. Wenn ich trotzdem Berechnungen mit dieser Methode ausgeführt habe, geschah dies in der Absicht eine Auffassung über *den Grad der Auslese* (r) in meinem Material zu erhalten. Wie

TABELLE 12. *Bearbeitung des Materials mittels der Geschwistermethode (nach* WEINBERG*).*

Gruppe II und III.

Familie Nr.	Kinderzahl [7 Jahre und darüber] p	Zahl der juv. amaur. Idioten x	Geschwister der Merkmalsträger $x\ (p-1)$	Merkmalsträger unter den Geschwistern der Merkmalsträger $x\ (x-1)$	Familie Nr.	Kinderzahl [7 Jahre und darüber] p	Zahl der juv. amaur. Idioten x	Geschwister der Merkmalsträger $x\ (p-1)$	Merkmalsträger unter den Geschwistern der Merkmalsträger $x\ (x-1)$
1	7	1	6	0	25	6	1	5	0
2	8	4	28	12	26	8	3	21	6
2 A	3	2	4	2	27	6	2	10	2
3	11	4	40	12	28	1	1	0	0
3 A	5	1	4	0	29	3	1	2	0
4	8	5	35	20	30	2	2	2	2
5	7	3	18	6	31	1	1	0	0
6	7	3	18	6	32	4	3	9	6
6 A	1	1	0	0	32 A	4	2	6	2
7	3	2	4	2	33	3	1	2	0
8	3	1	2	0	34	5	1	4	0
9	7	2	12	2	35	3	2	4	2
9 A	8	2	14	2	36	7	4	24	12
10	3	2	4	2	37	4	1	3	0
11	6	3	15	6	38	2	1	1	0
12	4	3	9	6	39	2	2	2	2
13	5	1	4	0	40	10	3	27	6
13 A	2	1	1	0	41	1	1	0	0
14	5	2	8	2	42	4	2	6	2
15	7	2	12	2	43	4	1	3	0
16	5	2	8	2	Summe	228	96	415	134
17	2	2	2	2					
18	3	1	2	0	44	5	2	8	2
19	5	2	8	2	44 A	8	4	28	12
20	1	1	0	0	45	2	1	1	0
20 A	3	1	2	0	46	6	3	15	6
20 B	1	1	0	0	47	11	3	30	6
21	5	1	4	0	48	2	1	1	0
22	1	1	0	0	49	4	2	6	2
23	6	2	10	2	50	7	3	18	6
24	6	2	10	2	Summe	273	115	522	168

WEINBERG (1914—1915) gezeigt hat, muss nämlich die Differenz zwischen den Mendelzahlen, die an einem gegebenen Material bei der Bearbeitung desselben teils mit der Probandenmethode, teils mit der

Geschwistermethode erhalten werden, mit zunehmendem Werte von r abnehmen, also mit zunehmender Vollständigkeit der Erfassung des Gesamtmaterials, um schliesslich, wenn $r = 1$, für die Probanden- und Geschwistermethode identisch zu werden.

Mit der Geschwistermethode werden wir natürlich zu hohe Zahlen erhalten. Wie aus Tab. 12 und 9 hervorgeht, bekommen wir für die Probandenfamilien, für

$$\text{Gruppe I } 100\frac{\Sigma x(x-1)}{\Sigma x(p-1)} = 32{,}1\ \%\ RR,$$

$$\text{» II » } = 32{,}7\ \%\ RR,$$

$$\text{» III » } = 31{,}9\ \%\ RR.$$

Hieraus ergibt sich, dass die Differenz zwischen dem Probandenmethodenresultat und dem Geschwistermethodenresultat kleiner als der mittlere Fehler ist.

Man kann nun weiter versuchen den *Grad der Auslese* im Material dadurch abzuschätzen (WEINBERG 1914 und 1930 b), dass man das Verhältnis zwischen der Anzahl Merkmalsträger, die Probanden sind, und der Anzahl Merkmalsträger überhaupt verwendet. Berechnet man die Summe von beiden nach der Probandenmethode, also den Quotienten

$$\frac{\Sigma y(y-1)}{\Sigma y(x-1)},$$

erhält man ein Mass für den Grad der Auslese. Für mein Material wird erhalten:

	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III
$\Sigma y(y-1)$	20	66	84
$\Sigma y(x-1)$	47	93	111
r(in %)	42,6	71,0	75,7

Wir sollten also mit einem Auslesegrad von etwa 75 % rechnen können. Hierbei wird vorausgesetzt, dass in unserem Material eine rein zufällige Probandenauswahl vorliegt. In Wirklichkeit muss man wahrscheinlich, wie schon oben hervorgehoben worden ist, mit einer erhöhten Wahrscheinlichkeit für das zweite, dritte usw. kranke Geschwister rechnen, dass es zur Aufnahme und Bearbeitung in den betreffenden Anstalten kommt. — WEINBERG hat (1930 b) eine Formel ausgearbeitet, die, wenn der Auslesegrad r bekannt und die Anzahl der Familien mit s Kindern F_s ist, bei einer gegebenen Rezessivenerwartung p eine Berechnung der erwarteten Anzahl W Rezessiv-Homozygoten gestattet:

$$W = \sum_s s \cdot p \cdot F_s \cdot \frac{1-(1-r)(1-rp)^{s-1}}{1-(1-rp)^s}.$$

TABELLE 13. *Nach der Hypothese p (Erkrankungswahrscheinlichkeit) = 1/4, r (Auslesegrad) = 3/4 berechnete erwartete Zahl rezessiver Kinder.*

Gruppe II.

Kinderzahl [7 Jahre und darüber] pro Familie s	Zahl der Familien F_s	Erwartete Zahl rezessiver Kinder		Beobachtete Zahl rezessiver Kinder
		pro Familie $s \cdot W_{r,s}$	zusammen $s \cdot F_s \cdot W_{r,s}$	
1	6	1,000	6,000	6
2	5	1,172	5,860	8
3	8	1,351	10,808	11
4	5	1,535	7,675	10
5	7	1,724	12,068	10
6	5	1,921	9,605	10
7	6	2,120	12,720	15
8	3	2,325	6,975	12
9	—	2,534	—	—
10	1	2,748	2,748	3
11	1	2,966	2,966	4
	47	—	77,425	89

Gruppe III.

1	7	1,000	7,000	7
2	7	1,172	8,204	10
3	8	1,351	10,808	11
4	7	1,535	10,745	14
5	8	1,724	13,792	12
6	6	1,921	11,526	13
7	7	2,120	14,840	18
8	3	2,325	6,975	12
9	—	2,534	—	—
10	1	2,748	2,748	3
11	2	2,966	5,932	7
	56	—	92,570	107

Wird eine Berechnung an unserem Material mit dieser Formel ausgeführt (siehe Tab. 13 und 14), wird erhalten für Gruppe II: Erwartete Anzahl Rezessiven 77,4. Beobachtete 89. Differenz 11,6. Berechnen wir nach JUST (1930 a) die entsprechende Prozentzahl Z_3 laut der Formel

$$Z_3 = 100\,p \cdot \frac{R}{W},$$

wo R die empirisch gefundene absolute Rezessivenanzahl ist, erhalten wir 28,8 %. — Für Gruppe III: Rezessivenerwartung 92,6. Beobachteter

TABELLE 14. *Ergebnisse anderer Methoden zur Auswertung von Mendel-Zahlen.*

	Formel	Gruppe II	Gruppe III
Nach der apriorischen Methode ($p = 1/4$; $r = 1$).			
a) Sämtliche Familien mit Merkmalsträger einbezogen.			
Erwartete Zahl rezessiver Kinder	$\sum_s w \cdot s \cdot F_s = p \cdot \sum_s \frac{s \cdot F_s}{1 - q^s}$	80,3	94,6
Mittlerer Fehler	$\sqrt{\sum_s F_s [ws(q - wsq^s)]}$	± 5,2	± 5,8
Beobachtete Zahl rezessiver Kinder	R	96	115
Differenz zwischen Beobachtung und Erwartung	$R - \sum_s w \cdot s \cdot F_s$	15,7	20,4
»Prozentzahl« Z_1	$100\, p \cdot \frac{R}{\sum_s wsF_s}$	29,9	30,4
» Einkinderfam. nicht einbezogen		30,4	30,8
b) Nur Familien mit Probanden einbezogen			
Erwartete Zahl rezessiver Kinder	Siehe oben!	74,3	88,9
Mittlerer Fehler	»	± 5,1	± 5,6
Beobachtete Zahl rezessiver Kinder	»	89	107
Differenz zwischen Beobachtung und Erwartung	»	14,7	18,1
»Prozentzahl»	»	29,9	30,1
» Einkinderfam. nicht einbezogen		30,4	30,5
Nach der Lenzschen *Methode (mit Gewichten; $p = 1/4$).*			
Berechnete Summe der Kinder von Ehen $DR \times RD$	$\sum_s \frac{s}{1 - q^s} \cdot g_s$	254,2	294,9
Dgl. Einkinderfam. nicht einbezogen		230,2	266,9
Summe der Probanden	$\sum_s \sum_k y_{k,s}$	72	85
Dgl. Einkinderfam. nicht einbezogen		66	78
»Prozentzahl» Z_2	$100 \cdot \sum_s \sum_k y_{k,s} \Big/ \sum_s \frac{s}{1 - q^s} \cdot g_s$	28,3	28,8
Dgl. Einkinderfam. nicht einbezogen		28,7	29,2

	Formel	Gruppe II	Gruppe III
Nach der Hypothese $p = {}^1/_4$; $r = {}^3/_4$.			
Erwartete Zahl rezessiver Kinder	$\sum_s s \cdot p \cdot F_s \cdot \frac{1-(1-r)(1-rp)^{s-1}}{1-(1-rp)^s}$	77,4	92,6
Beobachtete Zahl rezessiver Kinder	R	89	107
Differenz zwischen Beobachtung und Erwartung	$R - \sum_s (\ldots)$	11,6	14,4
»Prozentzahl» Z_3	$100\,p \cdot \frac{R}{\sum_s (\ldots)}$	28,8	28,9
» Einkinderfam. nicht einbezogen		29,1	29,2
Nach der Hypothese $p = {}^1/_4$: *lim.* $r = 0$ *(Reduktionsmethode).*			
Erwartete Zahl rezessiver Kinder	$\sum_s F_s \cdot [1 + (s-1)p]$	88,3	105,5
Beobachtete Zahl rezessiver Kinder	R	89	107
Differenz zwischen Beobachtung und Erwartung	$R - \sum_s (\ldots)$	0,7	1,5
»Prozentzahl» Z_4	$100\,p \cdot \frac{R}{\sum_s (\ldots)}$	25,2	25,4

Wert 107. Differenz 14,4. Prozentzahl 28,9 %. Z ist natürlich nur eine Approximation zu dem p-Wert, von dem man hätte ausgehen sollen um vollständige Übereinstimmung zwischen Erwartung und Erfahrung zu erhalten.

Mit dieser Methode werden also, wie erwartet, etwas hohe Mendelzahlen erhalten.

Rechnen wir anstatt dessen mit den Voraussetzungen der Reduktionsmethode, also mit lim. $r = 0$, wird die erwartete Anzahl RR (siehe Tab. 14) folgendermassen erhalten (WEINBERG 1930 b):

$$\sum_s F_s [1 + (s-1)p].$$

Für unser Material wird mit dieser Methode für Gruppe II erhalten: erw. Anzahl 88,3. Die beobachtete Anzahl beträgt 89 Rezessiv-Homozygoten. Für Gruppe III wird erhalten: 105,5. Beobachtete Anzahl: 107 Also *gute Übereinstimmung* zwischen Erwartung und Beobachtung.

Die von LENZ (1929 a) vorgeschlagene Methode zur Bestimmung

der Mendelzahlen stimmt in wesentlichen Teilen mit der apriorischen Methode (BERNSTEIN 1929 a) überein. Mit dem Ausgangspunkt von s = Kinderanzahl per Familie, F_s = Anzahl Familien mit s Kindern, p = Rezessivenerwartung, $q = 1-p$, wird mit der apriorischen Methode die erwartete Anzahl Merkmalsträger folgendermassen erhalten:

$$\sum_s w \cdot s \cdot F_s = p \cdot \sum_s \cdot \frac{s \cdot F_s}{1 - q^s}.$$

TABELLE 15. *Bearbeitung des Materials mittels der apriorischen Methode* (APERT, BERNSTEIN). [*Rezessivenerwartung* $p = {}^1/_4$].

Gruppe II.

Kinderzahl [7 Jahre und darüber] pro Familie s	Zahl der Familien F_s	Erwartete Zahl rezessiver Kinder		Mittlere Fehlerquadrate	
		pro Familie $w \cdot s$	zusammen $w \cdot s \cdot F_s$	pro Familie m^2	zusammen $m^2 \cdot F_s$
1	7	1,000	7,000	0,000	0,000
2	5	1,143	5,715	0,122	0,610
3	9	1,297	11,673	0,263	2,367
4	6	1,463	8,778	0,420	2,520
5	7	1,639	11,473	0,592	4,144
6	5	1,825	9,125	0,776	3,880
7	6	2,020	12,120	0,970	5,820
8	4	2,223	8,892	1,172	4,688
9	—	2,433	0,000	1,380	0,000
10	1	2,649	2,649	1,592	1,592
11	1	2,871	2,871	1,805	1,805
	51		80,296		27,426

Gruppe III.

1	7	1,000	7,000	0,000	0,000
2	7	1,143	8,001	0,122	0,854
3	9	1,297	11,673	0,263	2,367
4	7	1,463	10,241	0,420	2,940
5	8	1,639	13,112	0,592	4,736
6	6	1,825	10,950	0,776	4,656
7	7	2,020	14,140	0,970	6,790
8	5	2,223	11,115	1,172	5,860
9	—	2,433	0,000	1,380	0,000
10	1	2,649	2,649	1,592	1,592
11	2	2,871	5,742	1,805	3,610
	59		94,623		33,405

Diese Zahl wird mit der beobachteten absoluten Anzahl Merkmalsträger verglichen. Mittlerer Fehler $= \sqrt{\sum_s F_s[ws(q - wsq^s)]}$. — Die Voraussetzungen für die Verwendung dieser Methode sind ja nicht erfüllt, wenn das Material ein Probandenmethodenmaterial ist. Wenn wir trotzdem Berechnungen auch mit dieser apriorischen Methode ausgeführt haben, so geschah dies in der Absicht Vergleichszahlen für die später benutzte LENZsche Methode mit Gewichten zu bekommen.

In Tabelle 15 ist das Material mit der apriorischen Methode bearbeitet. Die Ergebnisse sind in Tabelle 14 zusammengestellt.

Für Gruppe II wird erhalten (für die Probandenfamilien): Erwartete Anzahl Rezessiv-Homozygoten 74,3. Beobachtete Anzahl Rezessiv-Homozygoten 89. Mittlerer Fehler 5,1. Differenz zwischen Erwartung und Beobachtung 14,7.

Für Gruppe III wird erhalten: Erwartete Anzahl 88,9. Beobachtete Anzahl 107. Mittlerer Fehler 5,6. Differenz 18,1.

Wie erwartet erhalten wir mit dieser Methode zu hohe Zahlen. Für Gruppe II ist doch die Differenz kleiner als das Dreifache des mittleren Fehlers.

Nach der LENZschen Methode berechnet man, dass auf F_s Familien mit s Kindern und mindestens einem Merkmalsträger $F_s \cdot \frac{q^s}{1-q^s}$ Familien ohne Merkmalsträger kommen. Einschliesslich den Familien ohne Merkmalsträger sollte das Material also

$$\Sigma(F_s \quad F_s \frac{q^s}{1-q^s}) s$$

Kinder umfassen, von denen R rezessiv sind. Die Prozentzahl der Rezessiven beträgt also

$$\frac{100\,R}{\Sigma(F_s + F_s \cdot \frac{q^s}{1-q^s}) s} \qquad \frac{100\,R}{\Sigma F_s \cdot \frac{s}{1-q^s}} = Z_1.$$

Wenn man nun mit LENZ die Gewichte berücksichtigt, kann man dagegen die LENZsche Methode als eine Erweiterung der apriorischen Methode betrachten, die dieselbe auch für Material verwendbar machen sollte, das, in Übereinstimmung mit unserem, nach Probandenmethodenprinzipien eingesammelt ist. Laut LENZ hat man hierbei »die Gewichte umgekehrt proportional der Zahl der Merkmalsträger in der Geschwisterreihe zu nehmen, aber die Geschwisterreihe so

oft mit diesem Gewicht zu berücksichtigen als Probanden in ihr vorhanden sind». — Anders ausgedrückt: Man nimmt als Gewicht für einen Geschwisterkreis das Verhältnis $\frac{y}{x}$ zwischen der Anzahl y Probanden und der Anzahl x Merkmalsträger überhaupt. Wenn die Anzahl Familien mit s Kindern F_s ist und in der k-ten Familie $y_{k,s}$ Probanden und $x_{k,s}$ Merkmalsträger vorhanden sind, so wird die gewogene Summe der Kinder

$$\sum_s \frac{s}{1-q^s} \cdot \sum_{k=1}^{F_s} y_{k,s}$$

und die gewogene Summe der Merkmalsträger

$$\sum_s \sum_k \frac{y_{k,s}}{x_{k,s}} \cdot x_{k,s} = \sum_s \sum_k y_{k,s} = P,$$

wo P die Totalanzahl Probanden ist. Man erhält also die Prozentzahl

$$Z_2 = \frac{100\,P}{\sum_s \frac{s}{1-q^s} \cdot \sum_k y_{k,s}}.$$

Unter Anwendung dieser Methode auf unser Material wird erhalten (siehe Tab. 16 und 14): Für Gruppe II: Berechnete Summe Kinder in Ehen $DR \times DR = 254{,}2$. Summe Probanden 72. Also 28,3 % *Rezessiv-Homozygoten.* — Für Gruppe III: Berechnete Summe Kinder $= 294{,}9$. Summe Probanden 85. Also 29,2 % *Rezessiv-Homozygoten.*

Wir gehen hiermit zu einer Beurteilung der erhaltenen Resultate über, wobei in erster Linie die Frage entsteht, in welchem Masse sie Anhaltspunkte für *Monohybridität* liefern. Dass die Krankheit *rezessiv* sein muss, ist schon im Zusammenhang mit der Frequenz von Verwandtenehen gezeigt worden. Bei seltenen rezessiven Krankheiten haben wir bekanntlich damit zu rechnen, dass die Rezessiv-Homozygoten hauptsächlich nur nach Kreuzung $DR \times DR$ erscheinen. Und in diesen Fällen haben wir die klassische Mendelzahl $^1/_4$ zu erwarten. — Gehen wir nun zu unserem Material, finden wir, dass für sämtliche Gruppen bei der Bearbeitung mit der Probandenmethode nach WEINBERG *Mendelzahlen gefunden worden sind, die innerhalb der statistisch zulässigen Variationsbreite für die theoretisch erwarteten 25 % liegen.* Schon früher haben wir hervorgehoben, dass wir mit einer *erhöhten* Wahrscheinlichkeit dafür rechnen müssen, dass zwei oder mehrere kranke Geschwister sämtlich Probanden werden, weshalb die Probanden-

TABELLE 16. *Bearbeitung des Materials mittels* LENZ' *Methode.*

Gruppe II.

Kinderzahl (7 Jahre und darüber) pro Familie s	Zahl der Familien mit mindestens einem Merkmalsträger F_s	Auf eine Familie mit mindestens einem Merkmalsträger kommen Familien überhaupt $\frac{1}{1-q^s}$	Verhältnis zwischen Probandenzahl und Zahl der Merkmalsträger in den einzelnen Familien $g_{k,\,s}=\frac{y_{k,\,s}}{x_{k,\,s}}$	Gewichtsumme $g_s=\sum_k g_{k,\,s}$	s $1-q^s\cdot g_s$	Summe der Probanden $\sum_k g_{k,\,s}\cdot x_{k,\,s}=\sum_k y_{k,\,s}$	Prozentzahl der Rezessiven $\sum_k y_{k,\,s}\Big/\frac{s}{1-q^s}\,g^s$
1	6	4,0000	$\frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}$	6	24,000	6	(25,0)
2	5	2,2857	$\frac{1}{1}, \frac{1}{2}, \frac{1}{2}, \frac{1}{2}, \frac{2}{2}$	4	18,286	6	32,8
3	8	1,7297	$\frac{2}{2}, \frac{1}{1}, \frac{2}{2}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{2}$	$7\frac{1}{2}$	38,918	10	25,7
4	5	1,4629	$\frac{3}{3}, \frac{1}{3}, \frac{1}{1}, \frac{1}{2}, \frac{1}{1}$	$3\frac{5}{6}$	22,431	7	31,2
5	7	1,3111	$\frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{2}{2}, \frac{2}{2}, \frac{1}{2}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}$	$6\frac{1}{2}$	42,611	9	21,1
6	5	1,2165	$\frac{3}{3}, \frac{2}{2}, \frac{1}{2}, \frac{1}{1}, \frac{2}{2}$	$4\frac{1}{2}$	32,856	9	27,4
7	6	1,1540	$\frac{1}{1}, \frac{3}{3}, \frac{2}{3}, \frac{2}{2}, \frac{2}{2}, \frac{1}{4}$	$4\frac{11}{12}$	39,717	11	27,7
8	3	1,1113	$\frac{3}{4}, \frac{4}{5}, \frac{2}{3}$	$2\frac{13}{60}$	19,707	9	45,7
9	—	1,0812	—	—	—	—	—
10	1	1,0597	$\frac{2}{3}$	$\frac{2}{3}$	7,065	2	28,3
11	1	1,0441	$\frac{3}{4}$	$\frac{3}{4}$	8,614	3	34,8
Summe	47				254,205	72	28,3
Einkinderfam. nicht einbezogen	41				230,205	66	28,7

Gruppe III.

1	7	4,0000	$\frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}$	7	28,000	7	(25,0)
2	7	2,2857	$\frac{1}{1}, \frac{1}{2}, \frac{1}{2}, \frac{1}{2}, \frac{2}{2}, \frac{1}{2}, \frac{1}{1}$	6	27,428	8	29,2
3	8	1,7297	$\frac{2}{2}, \frac{1}{1}, \frac{2}{2}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{2}{2}$	8	41,513	11	26,5
4	7	1,4629	$\frac{3}{3}, \frac{1}{3}, \frac{2}{2}, \frac{1}{1}, \frac{1}{2}, \frac{1}{2}, \frac{3}{2}$	$5\frac{1}{3}$	31,209	10	32,0
5	8	1,3111	$\frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{2}{2}, \frac{2}{2}, \frac{1}{2}, \frac{1}{1}, \frac{1}{1}, \frac{1}{2}$	7	45,888	10	21,8
6	6	1,2165	$\frac{3}{3}, \frac{2}{2}, \frac{1}{2}, \frac{1}{1}, \frac{2}{2}, \frac{1}{3}$	$4\frac{5}{6}$	35,279	10	28,3
7	7	1,1540	$\frac{1}{1}, \frac{3}{3}, \frac{2}{3}, \frac{2}{2}, \frac{2}{2}, \frac{1}{4}, \frac{1}{3}$	$5\frac{1}{4}$	42,409	12	28,3
8	3	1,1113	$\frac{4}{4}, \frac{5}{5}, \frac{2}{3}$	$2\frac{2}{3}$	23,708	11	46,4
9	—	1,0812	—	—	—	—	—
10	1	1,0597	$\frac{2}{3}$	$\frac{2}{3}$	7,065	2	28,3
11	2	1,0441	$\frac{3}{4}, \frac{1}{3}$	$1\frac{1}{12}$	12,422	4	32,2
Summe	56				294,921	85	28,8
Einkinderfam. nicht einbezogen	49				266,921	78	29,2

methode zu hohe Zahlen liefert. Wir haben demnach hervorgehoben, dass unsere Probandenmethodenzahlen wahrscheinlich als Höchstzahlen zu betrachten sind. Der untere Grenzwert ist mit der Reduktionsmethode bestimmt worden. Mit dieser Methode haben wir für die Probandenfamilien folgende Werte für die resp. Gruppen I, II, III erhalten: 25,4 %, 25,5 % und 25,8 %. Also eine *gute Übereinstimmung.* Mit der LENZschen Methode mit Gewichten haben wir erhalten: Für Gruppe I: 28,3 %, für Gruppe II: 28,8 %. Schliesslich ist mit der Methode von WEINBERG für den Auslesegrad, wenn $r = {}^3/_4$ und die Rezessiverwartung $= {}^1/_4$, erhalten worden: Für Gruppe II: 28,8 %, für Gruppe III: 28,9 %. Die entsprechenden Zahlen laut der Reduktionsmethodenberechnung betrugen: Für Gruppe II: 25,2 %, für Gruppe III: 25,4 %.

Diese Zahlen sprechen stark für *Monohybridität.* Bei einer rezessiven Dihybridität, wo beide rez. Gene selten sind, wird die Elternkombination $D_1R_1D_2R_2 \times D_1R_1D_2R_2$ die hauptsächlichst vorkommende und die Mendelzahl daher 6,25 %. Aber andererseits müssen wir mit der Möglichkeit rechnen, dass bei einer rezessiven Dihybridität *das eine* rezessive Gen sehr selten, das andere rezessive Gen häufig ist. Sobald sich die Frequenz des letzteren Gens 1 nähert, d. h. sobald es überall in der Bevölkerung vorkommt, bekommen wir ja das Bild einer Monohybridität.

Aus Obenstehendem folgt, dass wir theoretisch nicht mit Sicherheit eine rezessive Di- bzw. Polyhybridie ausschliessen können, dass aber andererseits sowohl die stark erhöhte Frequenzzahl für die Blutsverwandtschaft der Eltern wie auch die vorstehenden Mendelzahlen es *in hohem Grade wahrscheinlich machen, dass die juvenile amaurotische Idiotie einem rezessiven monohybriden Erblichkeitsgang folgt.*

Es schien uns von Interesse mit dem Material einige andere genotypstatistische Berechnungen auszuführen, vor allem die Frequenz juveniler amaurotischer Idioten in der Population in ihrer Gänze sowie die Frequenz von Heterozygoten für die in Frage stehende Krankheit zu ermitteln.

Voraussetzung hierfür ist natürlich, dass das Material Anspruch auf eine gewisse Repräsentativität machen kann. Für die Beurteilung dieser ist vor allem die Aussicht der Probanden in eine der vier Probandenanstalten aufgenommen zu werden von Interesse. Diese Frage ist zum grossen Teil schon im Kapitel Material und Methodik erörtert worden, woraus hervorging, dass wir dank dem Gesetz des Jahres 1896 über obligatorischen Blindenunterricht damit rechnen können, dass eine verhältnismässig bedeutende Anzahl der im Lande vorhandenen Fälle

in die Blindenschulen aufgenommen worden sind. Für jene Fälle, die wegen psychischer Rückständigkeit oder einem anderen Gebrechen nicht in diese Blindenschulen haben Aufnahme finden können, haben selbstverständlich die beiden zur Aufnahme vom ganzen Lande errichteten Asylanstalten D. S. S. und V. A. eine grosse Rolle als Aufnahmeanstalten für derartige Fälle gespielt. — Andererseits muss man damit rechnen, dass ein Teil der Fälle der Krankheit wegen früh auftretender psychischer Demenz weder in die Blindenschulen gelangt ist, noch auf Grund anderer Umstände (ökonomische Gründe, lange Reisen, Angst oder Widerwillen der Angehörigen gegenüber Anstaltspflege etc.) zur Aufnahme in eine der oben genannten Asylanstalten gekommen ist.

Die 30 reinen Sekundärfälle in Gruppe III im Verhältnis zu den 85 Probanden demonstrieren das oben Gesagte. — Hierzu kommt eine Anzahl Fälle, die in keiner Weise Möglichkeiten gehabt haben in unserem Material als Probanden bzw. als Sekundärfälle aufgenommen zu werden. Fälle z. B. vom Typus der Familie α bzw. β_1 und β_2 im Anhang der Kasuistik (S. 325—328) sind ja nur durch einen reinen Zufall zu meiner Kenntnis gekommen (die erste Familie wurde mir von Provinzialarzt D. Laurell, die letztere von Prof. Wigert übergeben).

In Tabelle 17 ist die Anzahl pro Jahr lebender Probanden und Sekundärfälle berechnet und in den Kurven S. 412—413 graphisch dargestellt worden. Der Gipfel wurde im *Jahre 1916* erreicht, da nicht weniger als 59 Fälle gleichzeitig lebten. Die progressive Zunahme der Frequenz der Primärprobanden im Zusammenhang mit dem Gesetz vom Jahre 1896 über obligatorischen Blindenunterricht ist markant und des weiteren erklärt durch das Eröffnen der neuen Abteilungen 1902—1906 in D. S. S. Vom Jahre 1917 an zeigen die Kurven eine beständig abnehmende Frequenz der Primärprobanden an. Diese unbestreitbare Tendenz zur Abnahme und ihre wahrscheinlichen Ursachen werden weiter unten in anderem Zusammenhang zur Behandlung gelangen.

Wie früher hervorgehoben worden ist, kann ein gewisses Mass für den Grad der Auslese in einem Material durch einen Vergleich zwischen den Resultaten der Probanden- und Geschwistermethode, bzw. durch den Auslesegradsquot. (s. S. 372) erhalten werden. Die Exaktheit dieses Masses steht natürlich in direktem Verhältnis zur Grösse des Materials.

Die Differenz zwischen den beiden erstgenannten Resultaten ist für unser Material *kleiner als der einfache mittlere Fehler*. Mit Rücksicht teils auf diesen Umstand, der ja schliesslich mit dem in Schweden hoch entwickelten und geschärften Anstaltssystem für Blinde und Blinde-

TABELLE 17. *Die zeitliche Verteilung von Erkranken und Sterben der juvenilen amaurotischen Idioten und der Zahl der gleichzeitig lebenden juv. am. Idioten.*

Jahr	Gruppe I				Gruppe II				Gruppe III				Zahl der gleichzeitig lebenden juv. amaur. Idioten		
	Während des Jahres				Während des Jahres				Während des Jahres						
	erkrankten		starben		erkrankten		starben		erkrankten		starben				
	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Zusammen
1867	—	1	—	—	—	1	—	—	—	1	—	—	—	0,5	0,5
1868	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	1
1869	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	1
1870	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	1
1871	—	1	—	—	—	1	—	—	—	1	—	—	—	1,5	1,5
1872	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1873	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1874	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1875	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1876	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1877	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1878	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1879	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1880	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	2	2
1881	—	—	—	2	—	—	—	2	—	—	—	2	—	1	1
1882	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	0	0
1883	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	0	0
1884	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	0	0
1885	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	0,5	0,5
1886	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	1
1887	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	1
1888		1		—	—	1	—		—	1	—	—	—	1,5	1,5
1889	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	2,5	2,5
1890	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	3	3
1891	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	3,5	3,5
1892	—	—	—	—	—	1	—	—	—	1	—	—	—	4,5	4,5
1893	—	—	—	—	—	—	—	—	—	4	—	—	—	7	7
1894	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	9	9
1895	—	—	1	—	—	1	—	1	—	1	—	1	—	9	9
1896	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	—	9,5	9,5
1897	—	1	—	—	—	1	—	—	—	1	—	—	—	10,5	10,5
1898	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	1	0,5	10,5	11
1899	—	1	—	—	1	1	—	—	2	1	—	—	2	10,5	12,5
1900	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	3	11,5	14,5
1901	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	—	3	12,5	15,5
1902	—	1	—	—	1	—	—	—	2	—	—	2	4	12	16
1903	—	1	—	—	1	2	—	—	2	1	—	1	6	11	17

Jahr	Gruppe I				Gruppe II				Gruppe III				Zahl der gleichzeitig lebenden juv. amaur. Idioten		
	Während des Jahres				Während des Jahres				Während des Jahres						
	erkrankten		starben		erkrankten		starben		erkrankten		starben				
	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Prob.	Sek.-fälle	Zusammen
1904	—	3	—	—	3	1	—	—	4	—	—	1	9	10,5	19,5
1905	—	—	—	—	1	1	—	—	2	1	—	1	12	10	22
1906	—	1	—	—	1	1	—	—	1	1	—	—	13,5	10,5	24
1907	—	2	—	1	5	2	1	—	7	1	1	1	17	11	28
1908	1	—	—	—	4	—	—	1	4	—	—	4	22	9	31
1909		3	—	—	4	1	—	1	4	1	—	1	26	7	33
1910	1	4	—	—	5	1	—	—	6	—	1	—	30,5	7	37,5
1911	2	—	—	1	3	1	—	2	4	1	—	2	35	6,5	41,5
1912	2	1	—	—	3	1	—	—	3	1	—	—	38,5	6,5	45
1913	1	—	—	—	2	—	—	1	2	—	—	1	41	6,5	47,5
1914	3	3	—	—	6	1	—	1	6	1	—	1	45	6	51
1915	3	2	—	—	5	1	—	—	5	1	—	1	50,5	6	56,5
1916	3	—	—	3	4	—	2	1	5	—	3	1	54	5,5	59,5
1917	3	—	—	2	3	—	6	—	3	—	6	—	53,5	5	58,5
1918	6	—	—	5	6	—	5	2	6	—	5	2	52,5	4	56,5
1919	1	1	—	1	2	—	3	3	2	—	5	1	51,5	2,5	54
1920	1	—	—	3	1	—	6	—	1	—	6	—	47,5	2	49,5
1921	2	—	—	2	2	1	2	1	2	1	4	—	44	2,5	46,5
1922	3	—	—	3	3	—	6	1	4	1	6	1	42	3	45
1923	1	1	1	2	1	1	1	2	2	—	2	1	41	2,5	43,5
1924	3	—	2	—	3	—	2	—	3	—	2	—	41,5	2	43,5
1925	—	—	1	—	—	—	3	—	—	—	4	—	40	2	42
1926	2	—	2	—	2	—	2	—	2	—	2	—	38	2	40
1927	—	1	5	1	—	1	5	1	—	1	6	—	35	2,5	37,5
1928	—	1	—	—	—	1	—	—	—	1	—	—	32	3,5	35,5
1929	—	—	6	—	—	—	6	—	—	—	6	—	29	4	33
1930	—	—	4[1]	—	—	—	4[1]	—	—	—	4[1]	—	22	4	26
Am 31. 5. 1930 Überlebende...	—	—	17	3	—	—	18	4	—	—	22	4	—	—	—
Summe	38	30	38	30	72	24	72	24	85	30	85	30	—		—

[1] Vor 31. 5. 1930 gestorben.

Schwachsinnige zusammenhängt, und teils auf die, durch die Erfahrung mit diesen Fällen motivierte Annahme, dass die ausserordentliche Invalidität und schwierige Pflege, die besonders die etwas späteren Stadien der Krankheit kennzeichnen, als ein starker Faktor in der Richtung zur Asylierung wirken muss, habe ich es als motiviert erachtet, folgende Berechnungen auszuführen.

Die höchste Anzahl gleichzeitig lebender juv. amaurotischer Idioten zeigt (siehe Tab. 17) die Zehnjahresperiode 1913—1922 (oder 1912—1921). Während dieser 10-Jahresperiode war die Anzahl gleichzeitig lebender Fälle $52{,}5 \pm 1{,}6$. Während dieser 10-Jahresperiode erkrankten im ganzen 40 Individuen. Während der zunächst vorhergehenden 10-Jahresperiode erkrankten 44 und während der 10-Jahresperiode 1907—1916, die höchste Anzahl, 52 Personen. Während jeder dieser 10-Jahresperioden überschritten laut dem Schwedischen Statistischen Jahrbuch ca. 1,200,000 Kinder in Schweden das Alter von 7 Jahren. Für die Erkrankungsfrequenz an juv. amaur. Idiotie wird also erhalten $S = 0{,}0033$ %, bzw. $0{,}0037$ %, bzw. $0{,}0043$ %.

Da die Krankheit sich im Alter von 6,7 Jahren (mittleres Alter für das Eintreten der Blindheit) einstellt und das mittlere Alter für den Tod 18,2 Jahre beträgt, erhält man also für die mittlere Länge der Krankheitsdauer 11,5 Jahre. Der mittleren Anzahl 52,5 gleichzeitig lebender Merkmalsträger entsprechen also

$$\frac{52{,}5}{11{,}5} = 4{,}6 \text{ per Jahr neu Erkrankte.}$$

Dies gibt

$$S = \frac{4{,}6}{1{,}200{,}000} = 0{,}0038\ \%.$$

Gehen wir also von einer Erkrankungsfrequenz in der Bevölkerung von $0{,}0038$ % aus, erhalten wir, Panmixie vorausgesetzt, die Prozentzahl H an Heterozygoten für juv. amaurotische Idiotie nach den bekannten Formeln (siehe JOHANNSEN 1926, S. 575)

$$H = 2\sqrt{S} - 2S = 1{,}2\ \%.$$

Die Frequenz der R-Genen unter der Bevölkerung wird dann

$$1 - \sqrt{S} = 0{,}62\ \%.$$

Ausgehend davon dass die Frequenz von RR-Individuen in der Population $S = 0{,}000038$ ist, soll, bei Panmixie, die Frequenz der RR-Individuen unter den Elterngeschwistern zu RR-Individuen (WEINBERG 1908—09, 1928; HULTKRANTZ und DAHLBERG 1927)

$$\sqrt{S} \cdot \frac{1 + \sqrt{S}}{2} = 0{,}31\ \% \text{ erreichen.}$$

In unserem Material wurde die Frequenz für juv. amaurotische Idiotie unter den Elterngeschwistern zu $1{,}28 \pm 0{,}58$ % gefunden, wenn

jeder Elterngeschwister so oft gerechnet wurde als Probanden (Gruppe III) unter ihren Geschwisterkindern vorhanden waren. Durch *direkte* Berechnung erhält man $0{,}49 \pm 0{,}34$ % (Tab. 30). Die Übereinstimmung ist also statistisch befriedigend.

Lenz (1919) und Weinberg (1920 a) haben Formeln ausgearbeitet um den Zusammenhang zwischen »Häufigkeit der Abstammung aus Vetternehe und Häufigkeit der Erbanlage» zahlenmässig darzustellen. Wenn nämlich r die Frequenz des rezessiven Gens R ist, so gilt (Panmixie vorausgesetzt), dass die Wahrscheinlichkeit für die Entstehung eines RR-Individuums bei Vetternehe

$$\frac{1}{16} \cdot (r + 15\, r^2) \text{ ist.}$$

Die Wahrscheinlichkeit für RR bei Panmixie ist r^2.

Wenn w die Frequenz von Vetternehen in der Bevölkerung in ihrer Gänze ist, so sind von allen RR-Individuen

$$w \cdot \frac{1}{16} \cdot (r + 15\, r^2)$$

Kinder von Vetternehen und

$$(1 - w) r^2$$

Kinder von übrigen Ehen. In dem Material wird also die Frequenz b von Vetternehen

$$b = \frac{w \cdot \frac{1}{16}(r + 15\, r^2)}{w \cdot \frac{1}{16}(r + 15\, r^2) + (1 - w) r^2} = \frac{w \cdot (1 + 15\, r)}{w \cdot (1 - r) + 16\, r} \text{ (Weinberg).}$$

Bei Herausheben von r wird erhalten

$$r = \frac{w \cdot (1 - b)}{16\, b - w b - 15\, w}.$$

Setzen wir nun $w = 0{,}01$ und $b = 0{,}15$ (die für unser Material gefundene Frequenz von Vetternehen), so erhalten wir

$$r = 0{,}0038.$$

Diese Zahl, $0{,}38$ %, stimmt ja ziemlich gut mit der Zahl überein, die wir bei früher ausgeführter Berechnung von r aus der Anzahl jährlich erkrankter juv. amaurotischer Idioten erhalten haben, nämlich $0{,}62$ %. — Trotzdem diese Formel, wie von Weinberg hervorgehoben worden ist,

nur Näherungswerte liefern kann, hat sie doch ein augenscheinliches Interesse als eine weitere Nachprüfung der von uns durch andere Berechnungsmethoden erhaltenen Zahlen für die Frequenz juv. amaurotischer Idioten in der Bevölkerung.

Bei der Bewertung der von uns schätzungsweise berechneten Heterozygotenfrequenzzahl 1,2 % und der *R*-Genenfrequenzzahl 0,62 % muss u. a. folgendes berücksichtigt werden. Es ist nämlich bei den Forschungen in den Kirchenbüchern an den Tag gekommen, dass die überwiegende Mehrzahl dieser Familien in ihrer Aszendenz eine deutlich markierte Tendenz zu Anhäufung in Herden, in verschiedenen Teilen des Landes belegen, aufweist. Je weiter die Kirchenbücherforschungen fortschritten, desto deutlicher wurde es mir, dass die Ahnen immer stärker zu einer derartigen Anhäufung neigten. Es erschien mir von besonderer Bedeutung dieses Verhältnis einer speziellen Analyse zu unterziehen. Das Resultat dieser ist in Tab. 18 niedergelegt und in den 2 Karten (Fig. 20—21), die auf Grund der Tab. angefertigt worden sind, veranschaulicht.

Die Kirchspiele, aus denen die erforschten Vorfahren der juv. amaurotischen Idioten herstammen (siehe Fig. 20), sind auf 24 Gruppen (Gebiete), A—Z, verteilt worden. Von den zusammen 258 Kirchspielen haben 12 in diese verhältnismässig begrenzten Gebiete nicht zweckentsprechend eingefügt werden können. Diese 12 Kirchspiele sind in der Tabelle mit a—m nummeriert. Für jedes Kirchspiel ist in den Kolonnen 3 und 4 der Tabelle 18 angegeben welche Geschlechter und wieviele Ahnen im betreffenden Geschlecht aus dem in Frage stehenden Kirchspiel stammen. In den Kolonnen 5—7 ist eine Analyse der wahrscheinlichen *Heterozygotenherde* (siehe Fig. 21) versucht worden. Hierbei habe ich mich folgender Methode bedient.

Solche Kirchspiele, wo sämtliche zu diesem Kirchspiel gehörigen Ahnen eines Geschlechts in anderen Kirchspielen haben weitergeführt werden können, sind in Kolonne 5 mit I markiert worden. Man hat keinen Grund diese Kirchspiele als Heterozygotenherde zu verdächtigen. Wenn im Material Blutsverwandtschaft zwischen den Eltern der juv. am. Id. vorkommt, ist versucht worden dies für einen Schlusssatz in bezug auf Heterozygotenherde in der Weise zu verwenden, dass einer *des gemeinsamen Ahnenpaares in der Aszendenz* als derjenige aufgefasst worden ist, der wahrscheinlich das rezessive Gen mit sich gebracht hat. Die Kirchspiele, aus denen dieses Ahnenpaar stammt, sind in Kolonne 5 mit ♂ oder ♀ markiert worden (♂ und ♀ wenn beide Probandeneltern von dem in Frage stehenden Ahnenpaar herstammen). Die Kirchspiele, wo

TABELLE 18. *Die erforschten Vorfahren der juv. amaur. Idioten, verteilt nach geographischem Ursprung, nebst Versuch einer Analyse über die wahrscheinlichen Herde der Heterozygoten.*

Bezeichnung	Gebiet und Kirchspiel	Familie Nr.	Zahl der Ahnen	Analyse der Herde (Siehe Text!)		
1	2	3	4	5	6	7
A	*In Örebro Län*[1]*:*					
1	Lindesbergs Landgemeinde	41	6		♂,♀	♂ B 5, ♀ A 2, 3
2	Nora	41	3		♀	A 1, 3
3	Näsby	41	1		♀	A 1, 2
4	Fellingsbro ...	41	1	I		
5	Tysslinge	39	1	II		Z 3
B	*In östl. Värmlands Län:*					
1	Norra Ny	20 A	2	III		B 10
2	Ekshärad	20 A	2	III		B 10
3	Sunnemo	36	5	II		B 5
4	Färnebo	24	2		♀	B 8
5	Brattfors.....	33	5	III		B 10
	»	36	22	♂,♀		
	»	41	3		♂	A 1
6	Nyed	33	5	II		B 10
	»	41	1	I		
7	Kroppa	33	5	II		B 10
8	Lungsund	20 B	1	I		
	»	24	5		♀	B 4
9	Östra Fågelvik	20 A	1	II		B 10
	»	20 B	1	II		B 10
10	Väse	20 A	19	♀	♂	
	»	20 B	8	♂		
	»	33	29	♂,♀		
11	Ölme	20 A	8	III		B 10
	»	20 B	9	II		B 10
12	Varnum	20 A	1	II		B 10
	»	20 B	1	II		B 10
13	Kristinehamn	20 B	1	I		
C	*In westl. Värmlands Län:*					
1	Eda	1	1		♀	C 2, 3, 4
2	Köla	1	1		♀	C 1, 3, 4
3	Skillingmark...	1	2		♀	C 1, 2, 4
4	Järnskog.....	1	25		♀	C 1, 2, 3
5	Östervallskog	1	42		♂	
D	*In nördl. Älvsborgs Län (Dalsland):*					
1	Torrskog	19	1	II		D 2
2	Håbol	19	45	♂,♀		
E	*In mittl. Bohus Län:*					
1	Lyse.....	5	17	♂,♀		
2	Bokenäs	37	32		♂,♀	
3	Fiskebäckskil	44	2	II		E 4
	»	44 A	2	II		E 4
4	Grundsund.....	44	32	♂,♀		
	»	44 A	32	♂,♀		
5	Gullholmen ...	44	2	II		E 4
	» ...	44 A	2	II		E 4
6	Ödsmål	42	6		♂	E 8, 9
7	Gärdhem	43	3		♂	g
8	Ljung	42	3		♂	E 6, 9
9	Grinneröd	42	2		♂	E 6, 8
10	Ucklum	42	11		♀	
F	*In Göteborg mit Umgebung:*					
1	Säve	38	2		♀	
2	Angered	38	1		♂	F 3

[1] Län = Regierungsbezirk.

Bezeichnung	Gebiet und Kirchspiel	Familie Nr.	Zahl der Ahnen	Analyse der Herde (Siehe Text!)		
1	2	3	4	5	6	7
3	Göteborg	38	2		♂	F 2
	»	48	2		♀	I 7, I 11
G	*In mittl. Älvsborgs Län:*					
1	Bergstena	31	2	III		G 6
2	Kullings-Skövde	11	2	II		G 6, 8
3	Algutstorp	11	6	III		G 6, 8
4	Siene	11	4	II		G 6, 8
5	Hol	11	4	II		G 6, 8
	»	31	1	III		G 6
6	Nårunga	11	4	♂, ♀		G 8
	»	31	9		♀	
7	Tämta	31	2	III		G 6
8	Kvinnestad	11	10	♂, ♀		G 6
	»	40	7		♀	
9	Landa	11	4	I		
10	Remmene	11	6	II		G 6, 8
11	Tarsled	40	4	III		G 8
12	Herrljunga	40	1	I		
13	Södra Björke	40	1		♂	II 11
H	*In östl. Älvsborgs Län:*					
1	Kinneved	9	1		♂	H 1—5
2	Norra Åsarp	9	2		♂	H 1—5
3	Öra	9	2		♂	H 1—5
4	Kärråkra	9	2		♂	H 1—5
5	Humla	9	2		♂	H 1—5
6	Blidsberg	9	3	I		
7	Timmele	9	10	♀		H 8, 9
	»	9 A	5	♀	♂	♀ II 8, 9, ♂ H 11
8	Brunn	9	2	♀		H 7, 9
	»	9 A	2	♀		H 7, 9
9	Södra Ving	9	2	♀		H 7, 8
	»	9 A	2	♀		H 7, 8
10	Äspered	9	1	I		
	»	9 A	3	III		H 7, 11
11	Tvärred	9 A	2		♂	H 7
	»	40	2		♂	G 13
12	Sexdrega	9	2	II		H 7—9
I	*In südwestl. Älvsborgs und nördl. Hallands Län:*					
1	Torpa	4	11	II		I 5, 6
2	Sandhult	4	1	I		
3	Töllsjö	16	12		♂, ♀	
4	Bollebygd	4	3	II		I 5, 6
	»	16	1	I		
5	Seglora	4	25	♂, ♀		I 6
6	Kinna	4	2	♂, ♀		I 5
7	Örby	48	2		♀	F 3, I 11
8	Hajom	35	2	♂, ♀		I 9
9	Surteby	35	9	♂, ♀		I 8
10	Kattunga	35	3	II		I 8, 9
11	Torestorp	48	13		♂, ♀	♂ L 3, ♀ F 3, I 7
12	Kungsäter	20	10	II		I 13
13	Istorp	20	29	♀	♂	
	»	20 B	9	♀		
14	Gällinge	26	5	III		I 15
15	Frillesås	3 A	1	♂, ♀		I 17
	»	26	5		♀	
16	Stråvalla	3	2	II		I 17
17	Värö	3	63	♂, ♀		
	»	3 A	48	♂, ♀		I 15
18	Sällstorp	3	1	II		I 17
	»	20 B	1	I		
19	Grimmared	20 B	5	II		I 13
20	Grimeton	20 B	3	II		I 13
K	*In nördl. Hallands Län:*					
1	Vallda	26	1	I		
2	Släp	26	5		♂	

Bezeichnung	Gebiet und Kirchspiel	Familie Nr.	Zahl der Ahnen	Analyse der Herde (Siehe Text!)		
1	2	3	4	5	6	7
L	*In südwestl. Jönköpings Län:*					
1	Öreryd	20 B	1	II		I 13
2	Åsenhöga	47	2	III		L 3
3	Gnosjö	47	2		♀	
	»	48	2		♂	I 11
4	Båraryd	12	2	♂, ♀		L 5
5	Våthult	12	2	♂, ♀		L 4
6	Bosebo	12	1	I		
7	Anderstorp	47	1	I		
8	Kulltorp	47	4		♂	L 9, 10
9	Bredaryd	47	4		♂	L 8, 10
10	Forsheda	47	3		♂	L 8, 9
11	Villstad	47	1	I		
12	Mårdaklev	12	7	II		L 4, 5
13	Kalv	12	1	II		L 4, 5
14	Södra Hestra	18	5		♂	M 4
15	Långaryd	47	3	III		L 3
M	*In südl. Hallands Län:*					
1	Torup	18	5	III		M 7
2	Slöinge	18	1	I		
3	Eftra	34	2	II		M 7
4	Getinge	18	2		♂	L 14
5	Kvibille	34	2	II		M 7
6	Rävinge	18	1	I		
7	Harplinge	18	4		♀	
	»	34	31	♂, ♀		
	»	46	12		♂, ♀	
8	Söndrum	46	26	III		M 7
N	*In mittl. Malmöhus Län:*					
1	Håstad	8	1	II		O 1, 3
2	Västra Sallerup	6	11	II		N 3, 4
	»	6 A	3	II		N 3, 4
3	Remmarlöv	6	2	♂, ♀		N 4
	»	6 A	1	♂		N 4
4	Trollenäs	6	13	♂, ♀		N 3
	Trollenäs	6 A	7	♂		N 3
5	Källs Nöbbelöv	7	2	III		N 13
6	Torrlösa	6 A	1		♀	N, P 1
7	Felestad	7	3	III		N 13
8	Tirup	7	2	III		N 13
9	Billeberga	7	1	III		N 13
10	Tofta	6 A	2		♀	N, P 1
11	Saxtorp	6 A	3		♀	N, P 1
12	Norrviddinge	7	2	III		N 13
13	Annelöv	7	10		♂, ♀	(ev. N)
14	Stora Harrie	6 A	4		♀	N, P 1
15	Västra Karleby	7	1	III		N 13
16	Löddeköpinge	7	1	III		N 13
17	Fjelie	6 A	1	I		
18	Lomma	6 A	2	I		
19	Lund	6 A	1		(♀)	N, P 1
20	Dalby	6 A	1		(♀)	N, P 1
21	Uppåkra	6 A	1		(♀)	N, P 1
22	Malmö	6 A	1		(♀)	N, P 1
	»	8	3	II		O 1, 3
O	*In südl. Malmöhus Län:*					
1	Vällinge	8	5	♂, ♀		O 3
2	Stora Hammar	8	1	II		O 1, 3
3	Kyrkoköpinge	8	2	♂, ♀		O 1
4	Gislöv	8	2	II		O 1, 3
5	Simlinge	8	1	I		
6	Fru Alstad	8	1	II		O 1, 3
7	Anderslöv	8	1	II		O 1, 3
8	Gärdslöv	8	1	II		O 1, 3
9	Slimminge	8	1	I		
P	*In südl. Kristianstads und östl. Malmöhus Län:*					
1	Harlösa	6 A	1		(♀)	N
2	Björka	7	1	III		N 13
3	Tolånga	10	1	I		
4	Lövestad	10	4		(♀)	R 2, 5
5	Smedstorp	6	2	II		N 3, 4

Bezeichnung	Gebiet und Kirchspiel	Familie Nr.	Zahl der Ahnen	Analyse der Herde (Siehe Text!)		
1	2	3	4	5	6	7
6	Kvärrestad.....	6	1	II		N 3, 4
7	Södra Mellby...	22	1	III		S 1
8	Vitaby	22	1	III		S 1
R	*In östl. Kristianstads Län:*					
1	Hörröd	10	2		♂	R 3, 4
2	Huaröd	10	2		♀	P 4, R 5
3	Degeberga	10	2		♂	R 1, 4
4	Vittskövle	10	7		♂	R 1, 3
5	Östra Sönnarslöv.....	10	4		♀	P 4, R 2
6	Västra Vram ..	10	1	I		
S	*In westl. Blekinge Län:*					
1	Mjällby	22	49		♂, ♀	
2	Mörrum	32 A	5		♀	W 7
3	Asarum	14	3		♂	V 6, V 12
4	Hällaryd.....	22	1	III		S 1
T	*In südl. Kalmar Län:*					
1	Torsås.....	21	28		♂, ♀	
	»	25	29		♂	
2	Söderåkra	25	2	III		T 1
3	Gullabo	21	2	I		
4	Karlslunda.....	25	6		♀	T 9
	»	27	5		♂	T 8
5	Mortorp	27	2	III		T 4, 8
6	Ljungby	27	2	III		T 4, 8
7	Kristvalla	27	7		♀	V 15
8	Madesjö	27	7		♂	T 4
	»	50	5		♀	T 9, 10
9	Algutsboda.....	25	7		♀	T 4
	»	50	8		♂, ♀	♂ T 10, ♀ T 8, 10
10	Långasjö.....	13	23	♂, ♀		T 11
	Långasjö.....	13 A	19	♂, ♀		T 11
	»	49	1	II		T 14
	»	50	9		♂, ♀	♂ T 9, ♀ T 8, 9
11	Älmeboda	13	19	♂, ♀		T 10
	»	13 A	21	♂, ♀		T 10
12	Vissefjärda.....	49	6	II		T 14
13	Sillhövda	49	5	II		T 14
14	Fridlevstad ...	13 A	1	II		T 10, 11
	» [1] ...	49	11	♂, ♀		
U	*In südöstl. Kronobergs Län:*					
1	Tingsås	2	2		♂	V 4, 6
	»	2 A	2		♀	
2	Urshult	17	5		♀	U 3
3	Almundsryd ...	17	5		♀	U 2
4	Virestad	14	1	III		V 4, 6
5	Västra Torsås	14	1	III		V 4, 6
6	Jät.....	17	8		♂	U 7
7	Väckelsång.....	17	3		♂	U 6
8	Nöbbele	14	1	III		V 4, 6
V	*In nordöstl. Kronobergs Län:*					
1	Hovmantorp ...	14	9	III		S 3, V 6, 12
2	Hemmesjö	14	3	III		S 3, V 6, 12
3	Furuby	2	1	I		
	»	2 A	1	I		
	»	14	1	I		
4	Växjö	2	2		♂	U 1, V 6
	»	2 A	2		♂	V 6
	»	14	4		♀	V 6
5	Herråkra	2	2	III		U 1, V 4, 6
	»	2 A	2	III		V 4, 6
6	Gårdsby	2	5		♂	U 1, V 4

[1] Sillhövda Kirchspiel wurde im Jahre 1846 durch Ausbrechen aus Fridlevstad gebildet. Die unter Fridlevstad aufgenommenen Ahnen von Familie 49 (sämtlich vor 1846 geboren) beziehen sich wahrscheinlich auf Sillhövda.

Bezeichnung	Gebiet und Kirchspiel	Familie Nr.	Zahl der Ahnen	Analyse der Herde (Siehe Text!)		
1	2	3	4	5	6	7
	Gårdsby	2 A	5		♂	V 4
	»	14	6		♂, ♀	♂ S 3, V 12, ♀ V 4
7	Dädesjö	29	2	III		V 17
8	Rottne	14	2	III		V 4, 6
9	Söraby	2	5	III		V 10, 12
10	Tjureda	2	3		♀	V 12
	»	45	4		♂	
11	Berg	29	1	I		
12	Drev	2	2		♀	V 10
	»	2 A	1	I		
	»	14	1		♂	S 3, V 6
13	Hornaryd	2	8	III		V 10, 12
14	Sjösås	2	3	III		V 10, 12
15	Åseda	27	11		♀	T 7
16	Asa	45	1	III		V 17
17	Ramkvilla	29	4		♀	
	»	45	8		♀	
18	Gällaryd	2	1	I		
W	*In nördl. Kalmar Län:*					
1	Mörlunda	43	1		♀	Y 17
2	Målilla	32	2	II		W 11
3	Vena	32	4	III		W 7, 11
4	Lönneberga	32	2	II		W 11
5	Frödinge	32	1	III		W 7, 11
6	Hjorted	32	8	III		W 7, 11
7	Gladhammar	32	3		♀	W 11
	»	32 A	8		♀	S 2
8	Locknevi	32	1	III		W 11
	»	32 A	3	III		W 11
9	Hallingeberg	32	6	III		W 11
	»	32 A	7	III		W 11
10	Blackstad	32	3	III		W 11
	»	32 A	7	III		W 11
11	Törnsfall	32	5	♂	♀	♀ W 7
	»	32 A	2	♂		(ev. W)
12	Gamleby	32	1	III		W 11
	»	32 A	1	III		W 11
13	Lofta	32 A	1	III		W 7
14	Loftahammar	32 A	3	III		W 7
X	*In nördl. Kalmar und östl. Östergötlands Län:*					
1	Hannäs	23	6	♂, ♀		X 2, 3
2	Tryserum	23	2	♂, ♀		X 1, 3
3	Ringarum	23	3	♂, ♀		X 1, 2
4	Östra Ryd	23	1	II		X 1, 2, 3
Y	*In westl. Östergötlands Län:*					
1	Västra Harg	29	3	III		Y 10
2	Rinna	15	1		♂	Y, Z 5, 6
3	Harstad (Väderstad)	15	3		♂	Y, Z 5, 6
4	Hogstad	15	1	I		
5	Sya	29	1	I		
6	Östra Tollstad	29	4	III		Y 10
7	Veta	29	1	I		
8	Sjögestad	29	1	III		Y 10
9	Västerlösa	29	1	I		
10	Älvestad	28	2		♀	
	»	29	1		♂	
11	Normlösa	29	1	I		
12	Vallerstad	29	4	III		Y 10
13	Skeppsås	28	1		♂	
14	Fornåsa	29	1	III		Y 10
15	Hagebyhöga	15	1		♂	Y, Z 5, 6
16	Sankt Per	15	1		♂	Y, Z 5, 6
17	Kristberg	43	1		♀	W 1
Z	*In Uppsala Län:*					
1	Veckholm	15	4	III		Z 3
2	Lillkyrka	15	1	I		
3	Litslena	15	2		♀	
	»	39	4	♂, ♀		
4	Girestad	39	1	II		Z 3
5	Hagby	15	1		♂	Y, Z 6

Bezeichnung	Gebiet und Kirchspiel	Familie Nr.	Zahl der Ahnen	Analyse der Herde (Siehe Text!)		
1	2	3	4	5	6	7
6	Håtuna	15	1		♂	Y, Z 5
7	Uppsala	15	1	I		
	»	24	1		♂	i
8	Bälinge	15	1	III		Z 3
9	Rasbo	30	2	III		Z 10, 11
10	Alunda.....	30	9		♂, ♀	Z 11
11	Morkarla.....	30	7		♂, ♀	Z 10
12	Skäfthammar	30	2	III		Z 10, 11
13	Harg.....	30	1	III		Z 10, 11
14	Valö	30	3	III		Z 10, 11
	Von den übrigen Gemeinden isoliert liegend:					
a	Hammar (südl. Örebro Län)	29	1	III		Y 10
b	Tådene (südwestl. Skaraborgs Län)...	3	3	II		I 17
c	Örkelljunga (nördl. Kristianstads Län).....	7	1	III		N 13
d	Häradshammar (östl. Östergötlands Län).....	32	1	III		W 7, 11
e	Norrköping (d:o)	23	1	I		
f	Stockholm	15	1	I		
	»	39	13	III		Z 3
g	Solna (Stockholms Län)	43	1		(♂)	D 7
h	Tumbo (nordöstl. Södermanlands Län).....	43	1	I		
i	By (südöstl. Kopparbergs Län).....	24	5		(♂)	Z 7
k	Mo (östl. Gävleborgs Län)...	39	4	III		Z 3
l	Färila (mittl. Gävleborgs Län).....	39	12	III		Z 3
m	Tjörnö (Norwegen).....	5	2	III		E 1

die Ahnen ausserhalb der Inzucht fallen, sind in Kolonne 5 als weniger wahrscheinlich durch II markiert worden, und überdies wurde in Kolonne 7 die Bezeichnung für die als wahrscheinlicher erachteten Kirchspiele angegeben. Wenn die Ahnen mehrerer Familien in das gleiche Kirchspiel gehören, ist dieses Kirchspiel als wahrscheinlicherer Heterozygotenherd als die übrigen angesehen worden. Die von diesem Gesichtspunkt aus wahrscheinlicheren Kirchspiele sind in Kolonne 6 mit ♂ oder ♀ markiert worden, je nachdem es sich um Ahnen des Vaters oder der Mutter gehandelt hat. Die als weniger wahrscheinlich ausgeschlossenen Kirchspiele sind in Kolonne 5 mit III markiert worden und in Kolonne 7 ist überdies die Bezeichnung der als wahrscheinlicher bestimmten Kirchspiele angegeben worden. Wenn mehrere Kirchspiele

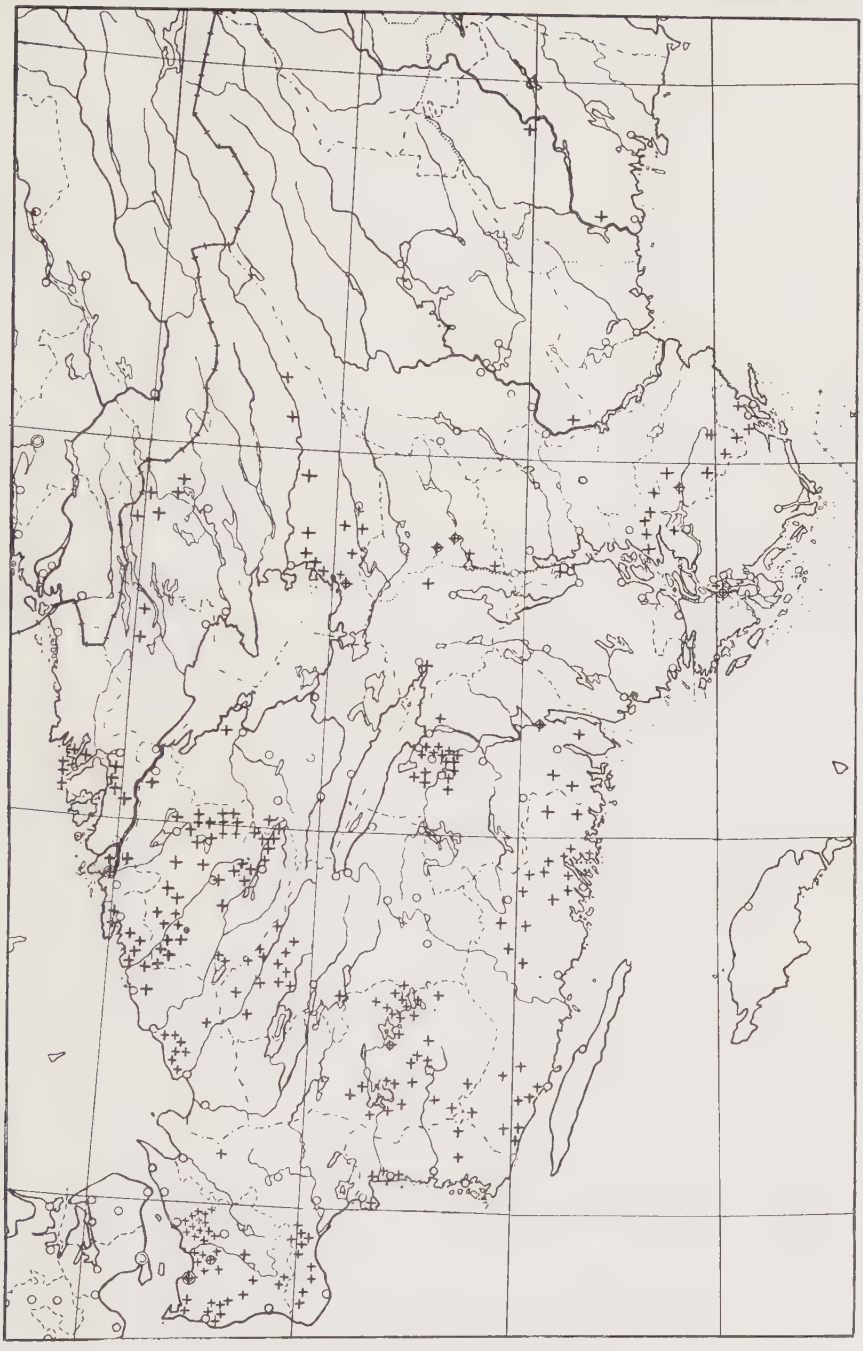


Fig. 20. Die geographische Verteilung sämtlicher Vorfahren.

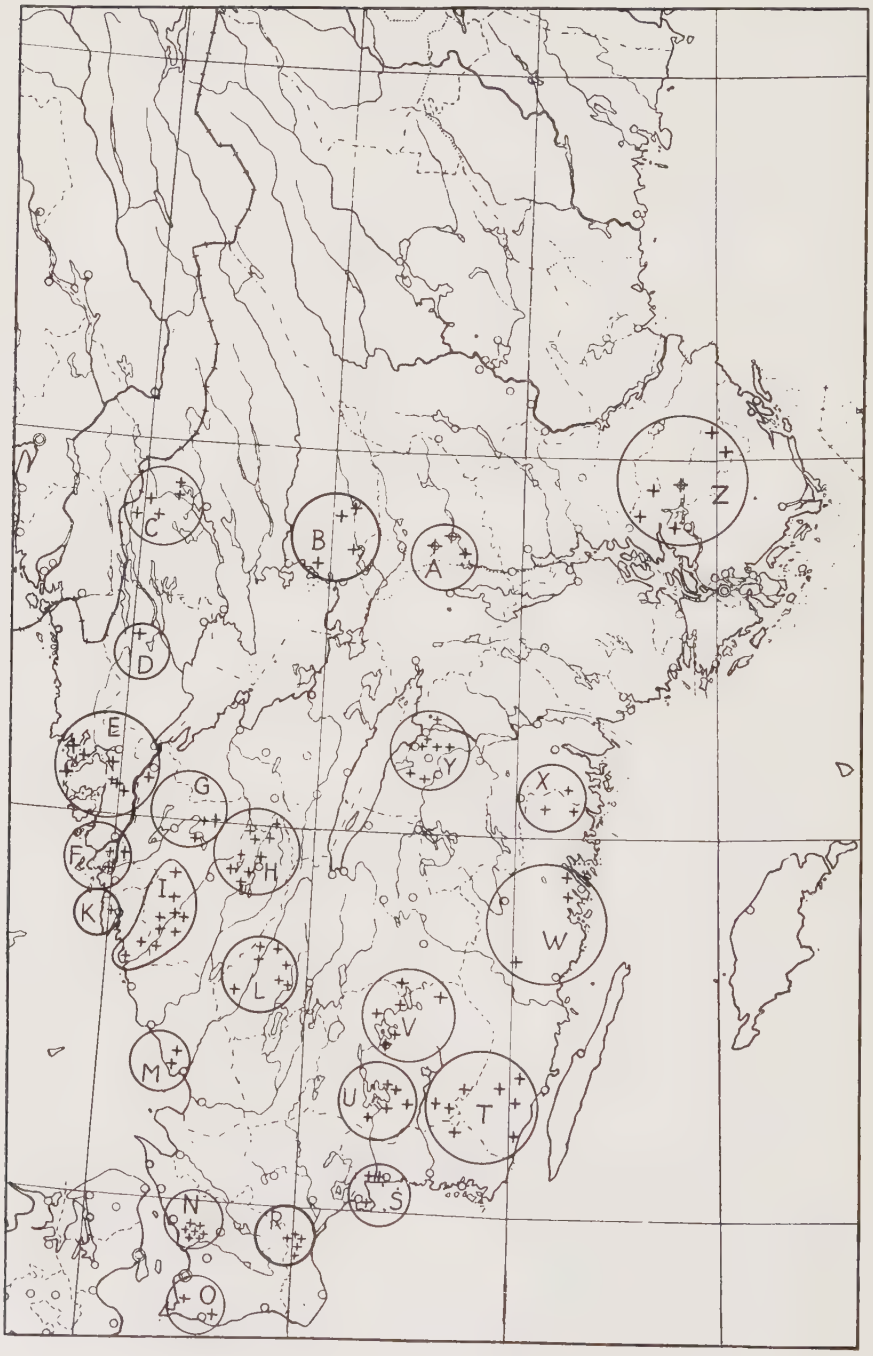


Fig. 21. Heterozygotenherde.

als gleich wahrscheinlich betrachtet worden sind, wurden die Zeichen ♂ oder ♀ in den resp. Kolonnen 5 und 6 für sämtliche angebracht und die Alternative in Kolonne 7 angegeben.

Schliesslich soll hinzugefügt werden, dass bei — den wenigen — Geschlechtern, deren Ahnen innerhalb relativ kleinen Gebieten viel umgezogen sind, beim Ausschliessen aus Bequemlichkeitsgründen relativ streng vorgegangen worden ist (Beispiel: Gebiet N, Gemeinde 13 wurde als wahrscheinlicher Herd für das Geschlecht 7 angesehen, da beide Eltern ihre Ahnen dorthin leiten, wenngleich es natürlich zufolge des starken Umziehens irgend ein beliebiges Kirchspiel in der Gruppe N sein kann).

Prüfen wir nun die Resultate dieser Analyse in Tabelle 18, ergibt sich, dass wir die 59 Familien auf *23 Herde* zurückführen können, die sich auf verschiedene Teile von Süd- und Mittel-Schweden verteilen. Die Herde bestehen aus reinen Landkirchspielen, die von den eigentlichen Kommunikationszentren oft relativ isoliert liegen. Wie aus der gleichen Tabelle hervorgeht, ist die Umsiedelungstendenz der Ahnen eine ausserordentlich geringe. Mit wenigen Ausnahmen haben wir es in bezug auf die Ahnen der Probandeneltern mit einer reinen Landbevölkerung zu tun, die hauptsächlich aus Landwirten, Bauern und landwirtschaftlichen Arbeitern besteht. Schon in der Generation I, also den Probandeneltern, kommt dies zum Ausdruck, obgleich nicht in dem Grad wie für ihre Ahnen, wie sich aus untenstehender Übersicht über die Berufe der Probandeneltern ergibt:

A. Reine Landbevölkerung:

22 Landwirte, Bauern, Pachtbauern und Meier.
7 landwirtschaftliche Arbeiter.
7 Dorfhandwerker.
3 Fischer.
3 Steinhauer.
1 Kleinhäusler.

Summe 43 = 74 %.

B. Übrige:

3 Mittlere Beamte.
3 Untere Beamte.
2 Fachgebildete Arbeiter.
7 Arbeiter.

Summe 15 = 26 %.

In Tabelle 19 habe ich ein zusammenfassende *Übersicht über diese Herde und die Familien gegeben, die in diese eingehen*[1]. Wenn weder ♂ oder ♀ angegeben wird, bedeutet dies, dass sowohl väterlicher- wie mütterlicherseits Ahnen in diese Herde eingehen. Aus dieser Tabelle geht deutlich teils die Anhäufung von Familien in den verschiedenen Herden hervor, teils auch die genealogischen Verbindungsglieder zwischen den verschiedenen Herden. In der Regel befindet sich, wie ersichtlich, die geographische Lage der als alternativ angeführten Heterozygotenahnen im nächsten Nachbarherd. Aber wir haben auch

TABELLE 19. *Tafel über die Herkunft der Vorfahren der Eltern der juvenilen amaurotischen Idioten von den verschiedenen Herden.*

Herde	Familie (♂ = väterlicherseits; ♀ = mütterlicherseits)	Herde	Familie (♂ = väterlicherseits; ♀ = mütterlicherseits)
A	41 ♂ (ev. B), 41 ♀	P	[6 A, 10; wenig wahrscheinlich]
B	20 A, 20 B ♂, 24 ♀, 33, 36, 41 ♂ (ev. A)	R	10
C	1	S	14 ♂ (ev. V), 22, 32 A ♀ (ev. W)
D	19	T	13, 13 A, 21, 25, 27 ♂, 27 ♀ (ev. V), 49, 50
E	5, 37, 42, 43 ♂, 44, 44 A	U	2 ♂ (ev. V), 2 A ♀, 17
F	38, 48 ♀ (ev. I)	V	2 ♂ (ev. U), 2 ♀, 14 ♂ (ev. S), 14 ♀, 27 ♀ (ev. T), 29 ♀, 45
G	11, 31 ♀, 40 ♂ (ev. H), 40 ♀	W	32, 32 A ♂, 32 A ♀ (ev. S), 43 ♀ (ev. Y)
H	9, 9 A, 40 ♂ (ev. G)	X	23
I	3, 3 A, 4, 16, 20, 20 B ♀, 26 ♀, 35, 48 ♂ (ev. L), 48 ♀ (ev. F)	Y	15 ♂ (ev. Z), 28, 29 ♂, 43 ♀ (ev. W)
K	26 ♂	Z	15 ♂ (ev. Y), 15 ♀, 24 ♂, 30, 39
L	12, 18 ♂ (ev. M), 47, 48 ♂ (ev. I)		
M	18 ♂ (ev. L), 18 ♀, 34, 46		
N	6, 6 A, 7		
O	8		

Beispiele für mögliche entferntere Verbindungen, z. B. Familie 48, mütterlicherseits, die entweder zu F oder I, väterlicherseits zu I oder L gehen kann. Familie 14, väterlicherseits zu S oder V, 32 A mütterlicherseits zu S oder W. — In der Familie 20 B haben wir die interessante Erscheinung, dass 20 B väterlicherseits zu Herd B und mütterlicherseits zu I geht, demnach Heterozygotenlinien zu zwei voneinander erheblich entfernt liegenden Herden. Ferner Familie 43, die väterlicherseits zu E und mütterlicherseits zu W oder Y geht, also ein ähnlicher Fall.

[1] Von Interesse in diesem Zusammenhang ist, dass sowohl Fam. β_1 und β_2 wie auch α auf Grund von Kirchenbücherforschungen auf unsere Heterozygotenherde haben zurückgeführt werden können, nämlich β_1 und β_2 auf Herd G und α auf Herd W.

Die Tabelle ist in ihrer Gänze geeignet einen Beleg für die Bedeutung der Inzuchtpopulationen für das Ausmendeln von seltenen rezessiven Krankheiten zu geben und bildet eine weitere Stütze für unseren früheren Schlusssatz in bezug auf den rezessiven Erblichkeitsgang der juvenilen amaurotischen Idiotie. Es besteht kein Zweifel darüber, dass, wenn die Kirchenbücherforschungen noch weiter in der Zeit zurück hätten fortgesetzt werden können, weitere Verwandtenehen, ausser den schon zahlreichen nachgewiesenen, hätten festgestellt werden können, teils in der Form von zahlreicherer Blutsverwandtschaft zwischen Probandeneltern in der gleichen Familie, teils in der Form von Blutsverwandtschaft zwischen zwei oder mehreren, bisher als verschiedenen Geschlechtern angehörig registrierten Familien. Eine Prüfung von Tab. 18 ergibt, dass z. B. in das Kirchspiel Väse von Familie 20 A nicht weniger als 19 Ahnen, von 20 B 8 und von 33, 29 führen. Dass die letzteren — wenn dies der Zustand der Kirchenbücher gestatten würde — gemeinsame Ahnen mit den ersteren erhalten würden, ist wahrscheinlich. Nach Harplinge geht Familie 18 mit 4, Familie 34 mit 31 und Familie 46 mit 12 Ahnen, etc.

Für die Familien 3 und 3 A, 44 und 44 A, β_1 *und* β_2 ist es uns gelungen den Heterozygotengang insofern klarzulegen, als ein gemeinsames Ahnenpaar, *Stammpaar,* auf welches sämtliche Heterozygotenlinien bezogen werden können, für jedes dieser drei Geschlechter nachgewiesen worden ist. — Vgl. Lundborgs (1913) Analyse der Myoclonusepilepsie und Hanharts (1924) von u. a. der Hereditärataxie. — Einer der beiden Eltern in jedem dieser Stammpaare dürfte mit grosser Wahrscheinlichkeit heterozygot gewesen sein.

Für die Familien 6 und 6 A, 9 und 9 A, 13 und 13 A, 20, 20 A und 20 B, 32 und 32 A ist es trotz energischer Kirchenbücherforschungen nicht gelungen sämtliche Heterozygotenlinien auf bzw. ein gemeinsames Stammpaar zurückzuführen. Ganz speziell lockend sind 20, 20 A und 20 B gewesen. Wir haben hier ja nicht weniger als drei Probandenfamilien, die sich im Verlaufe der Kirchenbücherforschungen schliesslich als miteinander verwandt herausstellten. 20 A geht väterlicher- und mütterlicherseits zum Herd B, 20 B väterlicherseits gleichfalls, dagegen 20 B mütterlicherseits zu I und desgleichen 20 sowohl väterlicher- wie mütterlicherseits zu I. Hier könnte man mit vollem Recht erwarten auch 20 väterlicherseits und 20 A väterlicherseits mit einem I-Herdgeschlecht oder B-Herdgeschlecht verwandt zu finden, womit die Heterozygotenlinien mit hoher Wahrscheinlichkeit klargelegt wären. Die Schwierigkeiten, in diesen Kirchenbüchern (von dem frühen 18. Jahrhundert)

weiterzugelangen, haben indessen unüberwindbare Hindernisse zur Beendigung dieses Versuches von genetischer Beweisführung für dieses Geschlecht in den Weg gelegt.

Um nun zu der gefundenen approx. Heterozygotenfrequenzzahl 1,2 % zurückzukehren, so muss also damit gerechnet werden, dass diese Zahl, die unter der Voraussetzung von Panmixie berechnet ist, für die Populationen in den Herdgebieten und angrenzenden Teilen zu niedrig, für die Lakunen dazwischen zu hoch ist. Wahrscheinlich muss man in den Populationen dieser Herde eine höhere durchschnittliche Inzuchtfrequenz erwarten als in der Bevölkerung in ihrer Gänze. DAHLBERG (1929) hat Formeln aufgestellt, mit denen man den Grad von Inzucht in einer Bevölkerung von einer bestimmten Grösse unter der Voraussetzung einer gewissen durchschnittlichen Kinderanzahl einschätzen kann, die den gleichen Effekt wie Panmixie hat. DAHLBERG hat durch seine Berechnungen gefunden, »dass Inzucht bei »normaler» Häufigkeit ohne Einfluss ist, d. h. keine Abweichungen von Panmixie hervorruft, wenn die Grösse der Population irgendwie zwischen 1000 und 2000 Individuen liegt». — »Einer gewissen, gegebenen Inzuchthäufigkeit entspricht also eine bestimmte Populationsziffer, bei welcher diese Inzucht wirkungslos ist». Wenn nämlich P_1, P_2, P_3, P_4 die empirischen Frequenzen der resp. Ehen zwischen Elter und Kind, zwischen Geschwistern, zwischen Elterngeschwister und Geschwisterkind, zwischen Geschwisterkinder sind und p_1, p_2, p_3, p_4 theoretisch berechnete resp. Frequenzen für Panmixie sind, so ist die Inzucht *ohne* Wirkung, wenn

$$\text{a):}\quad 4P_1 + 4P_2 + 2P_3 + P_4 = 4p_1 + 4p_2 + 2p_3 + p_4.$$

Nun ist $p_1 = \dfrac{c-1}{n-1}$, worin c = Anzahl Kinder pro Familie und n = die Grösse der Population ist (Individuen die in die Ehe nicht eingehen werden nicht mitgerechnet).

$$p_2 = \frac{4c}{(2+c)(n-1)};\quad p_3 = \frac{4c(c-1)}{(2+c)(n-1)};\quad p_4 = \frac{2c(c-1)}{n-1}.$$

Beim Einsetzen dieser Werte wird erhalten:

$$\text{b):}\quad 4P_1 + 4P_2 + 2P_3 + P_4 = \frac{2c^3 + 14c^2 + 8c - 8}{(2+c)(n-1)}.$$

Mit diesen Formeln ist eine Berechnung der Populationsgrösse in den *Isolaten* (im Sinne von WAHLUND, 1928) ausgeführt worden. — In unserem Material ist $P_1 = P_2 = P_3 = 0$, $P_4 = 0{,}15$. Die Totalanzahl Kinder

TABELLE 20. *Die Stellung der. juv. amaur. Idioten in der Kinderreihe.*

I.

Kinderzahl [7 Jahre und darüber] pro Familie	Zahl der Familien mit nebenstehender Kinderzahl	Zahl der Merkmalsträger										
		insgesamt	mit der laufenden Nummer									
			1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
1	7	7	7				—						
2	7	10	6	4	—	—	—			—			
3	9	13	3	6	4	—	—	—	—	—	—	—	—
4	7	14	3	4	4	3	—	—	—	—	—	—	—
5	8	12	3	1	2	3	3	—	—	—	—	—	—
6	6	13	1	1	1	3	2	5	—	—	—	—	—
7	7	18	1	4	1	1	4	4	3	—	—	—	—
8	5	18	3	2	4	2	4	3	0	0	—	—	—
9	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—			
10	1	3	0	0	0	1	1	0	1	0	0	0	—
11	2	7	1	0	1	0	2	0	1	1	1	0	0

II.

Kinderzahl [7 Jahre und darüber] pro Familie	Zahl der Familien mit nebenstehender Kinderzahl	Zahl der Merkmalsträger										
		mit der laufenden Nummer										
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11
1—11	59	28	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
2—11	52	21	22	—	—	—	—	—	—	—	—	—
3—11	45	15	18	17	—	—	—	—	—	—	—	—
4—11	36	12	12	13	13	—	—	—	—	—	—	—
5—11	29	9	8	9	10	16		—				
6—11	21	6	7	7	7	13	12	—	—	—	—	—
7—11	15	5	6	6	4	11	7	5	—	—	—	—
8—11	8	4	2	5	3	7	3	2	1	—	—	—
9—11	3	1	0	1	1	3	0	2	1	1		
10—11	3	1	0	1	1	3	0	2	1	1	0	—
11	2	1	0	1	0	2	0	1	1	1	0	0

in den 59 juv. amaur. Idiotenfamilien ist 313, d. h. 5,3 per Familie. Setzen wir nun $c = 5{,}3$, was natürlich zu hoch ist, so erhalten wir nach Einsetzen und Auflösen der Formel nach n,

$$n = 650 \text{ (approx.)}.$$

TABELLE 21. *Altersaufbau der Probandengeschwister.* [*Juv. amaur. Idioten sind in der Tabelle nicht mitgezählt.*]

Alter Jahre	Gruppe I				Gruppe II				Gruppe III			
	Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung			Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung			Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung		
		lebend	tot	überhaupt		lebend	tot	überhaupt		lebend	tot	überhaupt
z	b	l	t	u	b	l	t	u	b	l	t	u
Totgeborene	—	—	2	2	—	—	4	4	—	—	5	5
0—1	112	—	11	11	152	—	18	18	181	1	21	22
2—5	101	4	—	4	134	4	1	5	159	5	1	6
6	97	6	—	6	129	6	—	6	153	6	—	6
7—10	91	7	1	8	123	8	2	10	147	9	2	11
11—15	83	13	—	13	113	15	—	15	136	16	1	17
16—20	70	25	1	26	98	29	1	30	119	30	1	31
21—25	44	15	1	16	68	23	1	24	88	23	1	24
26—30	28	16	—	16	44	26	—	26	64	31	—	31
31—35	12	9	—	9	18	13	—	13	33	19	—	19
36—40	3	3	—	3	5	5	—	5	14	10	—	10
41—45	—	—	—	—	—	—	—	—	4	3	—	3
46—50	—	—	—	—	—	—	—	—	1	1	—	1
Summe	—	98	16	114	—	129	27	156	—	154	32	186

Rechnen wir anstatt dessen mit $c = 2$, erhalten wir

$$n = 130 \text{ (approx.)}.$$

Diese letzte Zahl darf nur als ein sehr ungefährer Ausdruck für die Grössenordnung der Isolate betrachtet werden, aus denen unser Material zu gewissem Teil herstammen sollte.

Bevor wir zu einem Bericht über die belastungsstatistischen Untersuchungen an verschiedenen Kategorien von Angehörigen zu den juv. am. Idioten übergehen, wollen wir in Kürze teils die Sexualproportion der juv. am. Idioten, teils die Zwillingsgeburten in diesen Geschwisterkreisen sowie schliesslich die Stellung der juv. am. Idioten »in der Kinderreihe» erörtern.

Von unseren 115 Merkmalsträgern sind 61 ♂ und 54 ♀. Die Sexualproportion in Schweden ist im Alter von 7 Jahren (1911—1920) 104 Knaben auf 100 Mädchen. Für unser Land sollte demnach die Erwartung 58,6 ♂ und 56,4 ♀ sein. Mittlerer Fehler 5,4. Also eine gute Übereinstimmung zwischen Erwartung und Erfahrung.

Die Stellung der juv. am. Idioten in der Kinderreihe ist in Tab. 20

TABELLE 22. *Altersaufbau der Probandengeschwister. Probandenmethode.* [*Juv. amaur. Idioten sind in der Tabelle nicht mitgezählt.*]

Alter Jahre	Gruppe I				Gruppe II				Gruppe III			
	Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung			Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung			Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung		
		lebend	tot	überhaupt		lebend	tot	überhaupt		lebend	tot	überhaupt
z	b	l	t	u	b	l	t	u	b	l	t	u
Totgeborene	—	—	2	2	—	—	4	4	—	—	5	5
0—1	136	—	12	12	256	—	29	29	295	1	32	33
2—5	124	6	—	6	227	6	1	7	262	7	1	8
6	118	8	—	8	220	8	—	8	254	8	—	8
7—10	110	10	1	11	212	14	3	17	246	16	3	19
11—15	99	19	—	19	195	26	—	26	227	29	—	29
16—20	80	33	1	34	169	54	2	56	198	57	2	59
21—25	46	16	1	17	113	35	2	37	139	35	2	37
26—30	29	17	—	17	76	47	—	47	102	56	—	56
31—35	12	9	—	9	29	21	—	21	46	29	—	29
36—40	3	3	—	3	8	8	—	8	17	13	—	13
41—45	—	—	—	—	—	—	—	—	4	3	—	3
46—50	—	—	—	—	—	—	—	—	1	1	—	1
Summe	—	121	17	138	—	219	41	260	—	255	45	300

dargestellt. Wie man sieht, ist die Verteilung auf die verschiedenen Nummern vollkommen zufallsmässig. Die erste Hälfte Nummern in der Kinderserie umfasst 46 Individuen, die letztere 53. 16 Individuen liegen in der Mitte. Die zufallsmässige Verteilung wird noch stärker in Tab. 20 (II) hervorgehoben, die aus der ersten Tabelle durch Summierung von unten erhalten worden ist. Wenn die Verteilung eine volkommen gleichförmige wäre, sollten die Horizontalreihen konstant sein.

In bezug auf die Zwillingsgeburten kommen 5 derartige vor (4 in Gruppe I, 5 in Gruppe II und III). Von diesen 10 Zwillingen sind 2 juv. amaurotische Idioten, nämlich 1 in Familie 23 (Sekundärfall in Gruppe I, Proband in Gruppe II und III) sowie 1 in Familie 26 (Sekundärfall). Die Zwillingsgeschwister beider sind in sehr frühem Alter gestorben. — 4 sind gesund (Familien 19 und 40) und 2 (in Familie 17) haben noch nicht das Alter erreicht, in dem sich juv. amaurotische Idiotie manifestieren kann. Berechnet man auf eine wie grosse Anzahl von Geburten eine Zwillingsgeburt eintrifft, werden durch direkte Zählung erhalten: in Gruppe I 43, in Gruppe II 48, in Gruppe III 58 Geburten. Rechnet man nach der Pro-

TABELLE 23. *Geisteskrankheiten und andere Anomalien (ausser juv. amaur. Idiotie) bei den Probandengeschwistern. (Juv. amaur. Idioten sind in der Tabelle nicht mitgezählt.)*

Gruppe	Altersintervall	Zahl der Probandengeschwister bei Beginn des Altersintervalles	Zahl der Geisteskranken: Zusammen	Geisteskranken: Epilepsie	Geisteskranken: Oligophrenie	anderen Anomalien: Taubstummheit	anderen Anomalien: Missbildung	Nach der Probandenmethode berechnete Zahl der Probandengeschwister bei Beginn des Altersintervalles	Geisteskranken: Zusammen	Geisteskranken: Epilepsie	Geisteskranken: Oligophrenie	anderen Anomalien: Taubstummheit	anderen Anomalien: Missbildung
I	0–10	112	1	1	—	1	—	136	2	2	—	3	—
	11—20	83	—	—	—	—	—	99	—	—	—	—	—
	21—30	44	—	—	—	—	—	46	—	—	—	—	—
	31—40	12	—	—	—	—	—	12	—	—	—	—	—
	41—50	0	—	—	—	—	—	0	—	—	—	—	—
	Summe:	—	1	1	—	1	—	—	2	2	—	3	—
	davon:	—	1 ♀	1 ♀	—	1 ♂	—	—	—	—	—	—	—
II	0—10	152	3	1	2	1	—	256	4	2	2	3	—
	11—20	113	—	—	—	—	—	195	—	—	—	—	—
	21—30	68	—	—	—	—	—	113	—	—	—	—	—
	31—40	18	—	—	—	—	—	29	—	—	—	—	—
	41—50	0	—	—	—	—	—	0	—	—	—	—	—
	Summe:	—	3	1	2	1	—	—	4	2	2	3	—
	davon:	—	2 ♂, 1 ♀	1 ♀	2 ♂	1 ♂	—	—	—	—	—	—	—
III	0—10	181	4	1	3	1	1	295	6	2	4	3	1
	11—20	136	—	—	—	—	—	227	—	—	—	—	—
	21—30	88	—	—	—	—	—	139	—	—	—	—	—
	31—40	33	—	—	—	—	—	46	—	—	—	—	—
	41—50	4	—	—	—	—	—	4	—	—	—	—	—
	Summe:	—	4	1	3	1	1	—	6	2	4	3	1
	davon:	—	2 ♂, 2 ♀	1 ♀	2 ♂, 1 ♀	1 ♂	1 ♀	—	—	—	—	—	—

TABELLE 24. *Erkrankungswahrscheinlichkeit W (in Prozent) der Geschwister der Probanden. (Direkt und nach der Probandenmethode berechnet.)*

		Gruppe					
		I		II		III	
			Probandenmethode		Probandenmethode		Probandenmethode
Epilepsie	*Z*	1	2	1	2	1	2
(LUXENBURGER)	*N*	52,9	62,3	72,5	123,8	92,3	149,4
	W	1,9	3,2	1,4	1,6	1,1	1,3
(BRUGGER)	*N*	59,7	72,0	80,3	135,3	100,8	162,0
	W	1,7	2,8	1,2	1,5	1,0	1,2
Oligophrenie	*Z*	0	0	2	2	3	4
	N	83	99	113	195	136	227
	W	0	0	1,8	1,0	2,2	1,8
	m	—	—	± 1,2	± 0,9	± 1,3	± 1,1
Taubstummheit	*Z*	1	3	1	3	1	3
	N	101	124	134	227	159	262
	W	1,0	2,4	0,7	1,3	0,6	1,1
Dementia præcox	*N*	35	40	49	84,5	61,5	101
Man.-depr. Irresein	*N*	22	23	34	56,5	44	69,5
Dem. paralytica	*N*	6	6	9	14,5	16,5	23

bandenmethode werden bzw. 55, 52 und 61 Geburten per Zwillingsgeburt erhalten. Als Zahl für die Normalbevölkerung ist eine Zwillingsgeburt auf ung. 80 Geburten berechnet worden.

Wenn wir nun zu einem Bericht über *die belastungsstatistischen Untersuchungen gewisser Kategorien von Angehörigen zu den juv. amaurotischen Idioten übergehen*, haben wir zuerst das Material zu erwähnen, das uns hierbei zur Verfügung gestanden ist.

Probandengeschwister. Wie aus Tab. 3 (S. 220) hervorgeht, sind sämtliche genealogischen Angaben betreffs derselben zufriedenstellend. Tab. 21 gibt eine Übersicht über den Altersaufbau (direktes Zählen). Tab. 22 eine entsprechende laut der Probandenmethode. Tab. 23 gibt eine Übersicht über den Altersaufbau in 10-Jahresperioden sowie das Vorkommen von pathologischen Befunden. In Tab. 24 sind die Resul-

tate der Berechnungen über die Erkrankungswahrscheinlichkeit für die verschiedenen Geisteskrankheiten, Epilepsie, Oligophrenie etc. zusammengestellt. Wir haben hierbei bei der Morbiditätsberechnung das von WEINBERG und RÜDIN (1914—1915 bzw. 1916) angegebene »abgekürzte Verfahren» benutzt. In bezug auf die Epilepsie haben wir die Korrektionsmethode von LUXENBURGER (1928) verwendet.

Das Morbiditätsrisiko W für das Erkranken an einer gewissen Krankheit wird bekanntlich erhalten, indem man die Anzahl Erkrankter Z mit dem Quotienten N zwischen der gesamten, unter Risiko durchlebten Zeit, und der Länge der Zeitperiode dividiert.

$$W = \frac{100\,Z}{N}\,\%.$$

Das abgekürzte Verfahren zur Berechnung des Morbiditätsrisikos basiert auf zwei Voraussetzungen: teils dass das Risiko für eine Person an einer gewissen Krankheit zu erkranken für jedes Alter in der Risikoperiode gleich gross ist, teils dass die Austritte aus der Risikoperiode sich gleichmässig über die Periode verteilen. Wenn die Anzahl unter Beobachtung stehender Personen zu Beginn der Risikoperiode a und am Ende derselben b ist, so erhält man unter diesen Voraussetzungen $N = \frac{a+b}{2}$.

Bezeichnen wir die Anzahl im Alter z unter Beobachtung stehender Individuen mit b_z, erhalten wir für die verschiedenen in Frage kommenden Krankheiten, wobei wir die Risikoperioden anerkennen, die im Forschungsinstitut von RÜDIN in München festgestellt worden sind, folgenden Ausdruck für N:

Dementia praecox: Risikoperiode 16—40 Jahre. $N = \frac{1}{2}\,(b_{16} + b_{41})$.

Psychosis manico-depressiva: Risikoperiode 21—50 Jahre. $N = \frac{1}{2}\,(b_{21} + b_{51})$.

Dementia paralytica: Risikoperiode 31—50 Jahre. $N = \frac{1}{2}(b_{31} + b_{51})$.

Oligophrenie: Manifestationsalter 10 Jahre. $N = b_{10}$.

Psychopathie: » » » . $N = b_{10}$.

Epilepsie (laut LUXENBURGER): Risikoperiode 0—1, 11—30 Jahre. $N = \frac{1}{22}\,(b_0 + b_2 + 10\,b_{11} + 10\,b_{31})$, (laut BRUGGER) Risikoperiode 0—30 Jahre. $N = \frac{1}{62}\,(2\,b_0 + 31\,b_2 + 29\,b_{31})$.

Für die juv. amaurotische Idiotie ist von uns das Manifestationsalter zu 7 Jahren bestimmt worden und für Taubstummheit ist dieselbe

auf 2 Jahre angesetzt worden. Der mittlere Fehler für W ist nach der Formel

$$m \sqrt{\frac{W(100 - W)}{N}} \%$$

berechnet worden, worin N die direkt berechnete Bezugsziffer ist.

Mit Hilfe von Obenstehendem haben wir nun für die Probandengeschwister folgende Werte (siehe Tab. 24) für W gefunden (mit der Probandenmethodenberechnung): *Epilepsie* in Gruppe I: 2,8 %, in Gruppe

TABELLE 25. *Altersaufbau der Stiefgeschwister der Probanden nebst Geistes- und Nervenkrankheiten.*

Gruppe III.

Alter. Jahre z	Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung b	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung			Zahl der Geisteskranken
		lebend l	tot t	überhaupt u	Epilepsie
0—5	27	5	1	6	—
6—10	21	4	—	4	1
11—15	17	4	—	4	—
16—20	13	3	—	3	—
21—25	10	4	—	4	—
26—30	6	4	—	4	—
31—35	2	2	—	2	—
Summe:	—	26	1	27	1
davon:	—	—	—	—	1 ♀

II: 1,5 %, in Gruppe III: 1,2 %. Diese Zahlen wurden mit der Formel von BRUGGER erhalten. Die entsprechenden Zahlen bei direkter Berechnung (Reduktionsmethode) sind, für I: 1,7 %, für II: 1,2 %, für III: 1,0 %. Mit der Berechnungsweise von LUXENBURGER erhalten wir, laut der Probandenmethode, für I: 3,2 %, für II: 1,6 %, für III: 1,3 %. Die entsprechenden Zahlen laut der Reduktionsmethode sind, für I: 1,9 %, für II: 1,4 %, für III: 1,1 %. — Wie aus Tab. 24 hervorgeht, haben wir nur einen Epilepsiefall, weshalb kein mittlerer Fehler berechnet wurde. *Oligophrenie* (Probandenmethode bzw. Reduktionsmethode): für I: 0, für II: $1{,}0 \pm 0{,}9$ % bzw. $1{,}8 \pm 1{,}2$, für III: $1{,}8 \pm 1{,}1$ % bzw. $2{,}2 \pm 1{,}3$ %. *Taubstummheit*: für II: 1,3 % bzw. 0,7 %, für III: 1,1 % bzw. 0,6 %. Von *übrigen Psychosen* ist kein Fall vorgekommen.

Sehen wir nun nach welche Werte für die Erkrankungswahrschein-

TABELLE 26. *Altersaufbau der Probandeneltern nebst Geisteskrank*

	Alter Jahre z	Gruppe I				Gruppe II			
		Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung b	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung			Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung b	Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung		
			lebend l	tot t	überhaupt u		lebend l	tot t	überhaupt u
	0—10	60	—	—	—	93	—	—	—
	11–20	60	—	—	—	93	—	—	—
	21–30	60	—	—	—	93	—	1	1
	31—40	60	8	4	12	92	8	4	12
	41—50	48	17	—	17	80	20	1	21
	51–60	31	23	1	24	59	36	4	40
	61–70	7	5	—	5	19	17	—	17
	71–80	2	1	1	2	2	1	1	2
	81—90	—	—	—	—	—	—	—	—
	Summe: davon:	—	54	6	60	—	82	11	93
Probanden-methode	0—10	76	—	—	—	143	—	—	—
	11—20	76	—	—	—	143	—	—	—
	21—30	76	—	—	—	143	—	1	1
	31—40	76	10	5	15	142	10	7	17
	41—50	61	23	—	23	125	28	1	29
	51—60	38	30	1	31	96	68	4	72
	61—70	7	5	—	5	24	21	—	21
	71—80	2	1	1	2	3	2	1	3
	81—90	—	—	—	—	—	—	—	—
	Summe	—	69	7	76	—	129	14	143

lichkeit *W* für *Epilepsie*, berechnet für eine *Durchschnittsbevölkerung*, erhalten worden sind, so hat LUXENBURGER (1928) unter Einschluss des Materials von SCHULZ (1927), zusammen 1127 Individuen betragend, diesen Wert auf $0{,}_{29}$ % berechnet. BRUGGER (1929) hat hierzu sein eigenes Material von 594 Individuen gefügt und für das gesamte Material von LUXENBURGER, SCHULZ, BRUGGER, KATTENTIDT und GÖPPEL (Material 4127 Köpfe) die Zahl $0{,}_{45}$ % festgestellt. MAGG (1929) hat für sein Material (Bezugsziffer 561 Individuen) die Zahl $0{,}_{30}$ berechnet, GÖPPEL (1928) (Bezugsziffer 448 Individuen) $0{,}_{45}$ %.

Für *Oligophrenie* hat LUXENBURGER für sein oben genanntes Material, aus 580 Individuen bestehend, den Wert 0,28 % gefunden. Die entsprechende Zahl für das Material von SCHULZ (1927), bestehend aus

iten und andere Anomalien unter den Probandeneltern.

Gruppe III				Zahl[1] der						
ei Beginn s Altersin- valles wa- en unter obachtung b	Während des Alters- intervalles traten ausser Beobachtung			Geisteskranken					anderen Anomalien	
	lebend l	tot t	über- haupt u	Zusam- men	Oligo- phrenie	Man.- depr. Irresein	Psycho- pathie	Unklare Psy- chose	Taub- heit	Trunk- sucht
111	—	—	—	2	2	—	—	—	—	—
111	—	—	—	1	—	—	1	—	—	—
111	—	1	1	3	—	1	1	1	—	2
110	10	6	16	—	-	—	—	—	1	3
94	23	2	25	1	—	1	-	—	—	—
69	36	6	42	—	—	—				
27	23	—	23	—	—	—			—	—
4	2	1	3	—	—	—		—	—	—
1	1	—	1	—	—	—		—	-	—
—	95	16	111	7	2	2	2	1	1	5
				3 ♂, 4 ♀	1 ♂, 1 ♀	1 ♂, 1 ♀	2 ♀	1 ♂	1 ♂	5 ♂
169	—	—	—							
169	—	—	—							
169	—	1	1							
168	12	9	21							
147	31	2	33							
114	74	7	81							
33	28	—	28							
5	3	1	4							
1	1	—	1							
—	149	20	169							

[1] 1 Fall von Oligophrenie und 1 Fall von Trunksucht (im Alter von 31—40 Jahren) gehören zur Gruppe II und III. Die übrigen Fälle gehören zur Gruppe I, II und III.

547 Individuen, ist 0,58 %. Für BRUGGERS eigenes Material ist der Wert 0,43 %. MAGG hat die Zahl 0,71 %, GÖPPEL 0,67 %.

Für unser Material haben wir höhere Zahlen gefunden, aber andererseits ist unser Probandengeschwistermaterial so klein, dass die Differenzen nichts aussagen. Dagegen haben unsere Zahlen in einer anderen Hinsicht grösseres Interesse. Für KUFS (1927), auf einer literaturkasuistischen Auslese basierten Auffassung der Heterophänie, gibt unser Material keine Stütze ab. Von seinen als heterophäne Manifestationen angeführten Krankheiten haben wir in unserem Probanden-

geschwistermaterial nur 1 Fall von Taubstummheit sowie 3 Fälle von Oligophrenie, gegenüber 107 Fälle von juv. amaurotischer Idiotie in den Probandenfamilien, welche Befunde, wie auch die unten folgenden, bestimmt gegen die von KUFS sprechen. Und auch wenn wir einige weitere Fälle von Taubstummheit bzw. Oligophrenie in unserem Material gefunden hätten, resultierend in einem so erhöhten Wert von W, dass die Differenz gegenüber den oben genannten »Normalwerten» statistisch sichergestellt wäre, so läge die Erklärung wesentlich näher, dass die stark erhöhte Inzuchtfrequenz in unseren Familien ja die Möglichkeiten für das Ausmendeln auch von anderen selbständigen rezessiven Krankheiten vergrössert. Von Interesse ist ferner dass wir *keinen Fall der infantilen Form* von amaurotischer Idiotie in unserem Material gefunden haben.

Wir gehen hiermit zu einer Prüfung der *Stiefgeschwister* der juv. amaurotischen Idioten über. Ihre Anzahl beträgt 38. Hierzu sei aber bemerkt, dass ich für die 11 Halbgeschwister zu Familie 22 nur die Auskunft erhalten habe, »dass alle gesund sind». Für die übrigen 27 liegen dagegen zufriedenstellende genealogische Angaben (siehe Tab. 3) vor. Tab. 25 gibt eine Übersicht über ihre Altersverteilung in 5-Jahresintervallen sowie über die pathologischen Befunde. Eine Durchforschung des Materials in bezug auf Krankheiten von grösserem Interesse für unsere Untersuchung hat folgendes Resultat gegeben: 1 Fall von Epilepsie (Familie 41). Der Fall muss als ein Fall von genuiner Epilepsie rubriziert werden und Anhaltspunkte dafür, dass es sich um einen — atypischen — Fall von juv. amaurotischer Idiotie handeln könnte, fehlen, wie aus dem Journal hervorgeht. Unser Stiefgeschwistermaterial ist ja — was in der Natur der Sache liegt — klein. Es sei nur hervorgehoben, dass das Fehlen von juv. amaurotischer Idiotie in demselben gut damit übereinstimmt, was wir bei einer seltenen rezessiven Krankheit zu erwarten haben.

In bezug auf die *Eltern* der juv. amaurotischen Idioten ergibt sich aus Tab. 3 bzw. 4, dass sämtliche, ausgenommen der Vater in Familie 31, bekannt und erforscht sind. 3 von diesen sind ausserehelich geboren. Tab. 26 gibt eine Übersicht ihrer Altersverteilung und der pathologischen Befunde an denselben. Tab. 27 zeigt die Resultate der Berechnungen über die Erkrankungswahrscheinlichkeit, W, teils mit direkter Berechnung, teils mit der Probandenmethode. Wie ersichtlich haben wir folgende Werte erhalten: Für *Oligophrenie* [Prob.-Methode bzw. direkte (Redukt.-) Methode] Gruppe I: 2,6 bzw. 1,7 %, Gruppe II: $2{,}1 \pm 1{,}5$ % bzw. $2{,}2 \pm 1{,}5$ %, Gruppe III: $1{,}8 \pm 1{,}3$ % bzw. $1{,}8 \pm 1{,}3$ %.

TABELLE 27. *Erkrankungswahrscheinlichkeit W (in Prozent) der Probandeneltern.*

		Gruppe					
		I		II		III	
			Proband-denme-thode		Proband-denme-thode		Proband-denme-thode
Oligophrenie	*Z*	1	2	2	3	2	3
	N	60	76	93	143	111	169
	W	1,7	2,6	2,2	2,1	1,8	1,8
	m	—	—	± 1,5	± 1,5	± 1,3	± 1,3
Man.-depr. Irresein	*Z*	2	3	2	4	2	4
	N	45,5	57	76	119,5	90	141,5
	W	4,4	5,3	2,6	3,3	2,2	2,8
	m	± 3,0	± 3,3	± 1,8	± 2,0	± 1,5	± 1,7
Psychopathie	*Z*	2	2	2	6	2	7
	N	60	76	93	143	111	169
	W	3,3	2,6	2,2	4,2	1,8	4,1
	m	± 2,3	± 1,8	± 1,5	± 2,1	± 1,3	± 1,9
Epilepsie	*N*	60	76	93	143	111	169
Dementia præcox	*N*	54	68,5	86,5	134	102,5	158
Dem. paralytica	*N*	45,5	57	75,5	119	89,5	141

Für *Psychosis manico-depressiva*: Gruppe I: 5,3 ± 3,3 %, bzw. 4,4 ± 3,0 %, Gruppe II: 3,3 ± 2,0 % bzw. 2,6 ± 1,8 %, Gruppe III: 2,8 ± 1,7 % bzw. 2,2 ± 1,5.

Für *Psychopathie*: Gruppe I: 2,6 ± 1,8 %, bzw. 3,3 ± 2,3 %, Gruppe II: 4,2 ± 2,1 %, bzw. 2,2 ± 1,5 %, Gruppe III: 4,1 ± 1,9 % bzw. 1,8 ± 1,3 %.

Epilepsie, *Dementia praecox*, *Dementia paralytica*: Kein Fall.

Die *W*-Werte für die Durchschnittsbevölkerung für *Dementia praecox* sind am oben genannten vereinigten Material von LUXENBURGER und SCHULZ zu *0,85* % festgestellt worden, für das vereinigte Material von LUXENBURGER, SCHULZ, BRUGGER, KATTENTIDT und GÖPPEL zu *0,75* %. MAGG (Bezugsziffer 426) hat 0,47 %. Für *manisch-depressive Psychose* sind die entsprechenden Zahlen *0,41* % bzw. *0,15* %. Für *Dementia paralytica* sind die entsprechenden Zahlen *1,73* % bzw. *0,55* %. MAGG hat (Bezugsziffer 300) 0,33 %. Für *asylierte Psychopathien* hat BRUGGER für sein Material die Zahl *0,43* % gefunden. — Oben genannte Zahlen für

TABELLE 28. *Altersaufbau der Geschwister der Probandeneltern.*

Alter Jahre z	Gruppe I: Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung b	Gruppe I: Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung: lebend l	tot t	überhaupt u	Gruppe II: Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung b	Gruppe II: Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung: lebend l	tot t	überhaupt u	Gruppe III: Bei Beginn des Altersintervalles waren unter Beobachtung b	Gruppe III: Während des Altersintervalles traten ausser Beobachtung: lebend l	tot t	überhaupt u
Totgeborene	—	—	—	—	—	—	3	3	—	—	3	3
0—1	300 (7)[1]	—	33	33	425 (7)	—	45	45	503 (24)	—	60 (5)	60 (5)
2—5	267 (7)	—	19 (1)	19 (1)	380 (7)	—	26 (1)	26 (1)	443 (19)	—	30 (1)	30 (1)
6	248 (6)	—	2	2	354 (6)	—	2	2	413 (18)	—	3	3
7—10	246 (6)	—	3	3	352 (6)	—	7	7	410 (18)	—	10	10
11—15	243 (6)	—	3	3	345 (6)	—	3	3	400 (18)	—	3	3
16—20	240 (6)	2	8	10	342 (6)	3	10	13	397 (18)	3	12 (2)	15 (2)
21—25	230 (6)	4	5	9	329 (6)	4	9	13	382 (16)	4	11	15
26—30	221 (6)	8	9	17	316 (6)	8	11	19	367 (16)	9	11	20
31—35	204 (6)	16	5	21	297 (6)	17	5	22	347 (16)	19	5	24
36—40	183 (6)	21 (1)	4	25 (1)	275 (6)	21 (1)	6	27 (1)	323 (16)	27 (1)	6	33 (1)
41—45	158 (5)	21 (1)	5	26 (1)	248 (5)	32 (1)	6	38 (1)	290 (15)	36 (1)	6	42 (1)
46—50	132 (4)	25 (1)	3	28 (1)	210 (4)	44 (1)	5	49 (1)	248 (14)	50 (1)	6	56 (1)
51—60	104 (3)	49 (3)	5	54 (3)	161 (3)	75 (3)	11	86 (3)	192 (13)	80 (3)	13 (1)	93 (4)
61—70	50	30	9	39	75	48	10	58	99 (9)	50 (1)	13 (1)	63 (2)
71—80	11	8	3	11	17	12	5	17	36 (7)	18	12 (3)	30 (3)
81—90	—	—	—	—	—	—	—	—	6 (4)	2 (1)	4 (3)	6 (4)
Summe		184 (6)	116 (1)	300 (7)	—	264 (6)	164 (1)	428 (7)	—	298 (8)	208 (16)	506 (24)

[1] Die in Klammern gesetzten Ziffern bezeichnen die Zusätze, die erhalten werden, wenn man die Eltern der Probanden als Probanden rechnet.

TABELLE 29. *Geisteskrankheiten und andere Anomalien bei den Geschwistern der Probandeneltern.*

Gruppe	Altersintervall	Zahl der Geschwister der Probandeneltern bei Beginn des Altersintervalles	Zahl der Geisteskranken: Zusammen	Juv. amaur. Idiotie	Epilepsie	Oligophrenie	Dementia præcox	Zahl der anderen Anomalien: Taubheit	Blindheit	Suicidium
I	0—10	300 (7)	5	2	—	3	—	—	—	
	11—20	243 (6)	1	—	1	—	—	—	—	—
	21—30	230 (6)	2	—	—	—	2	1	—	
	31—40	204 (6)	2	—	—	—	2	—	—	—
	41—50	158 (5)	1	—	1	—	—	1	—	—
	51—60	104 (3)	—	—	—	—	—	—	—	1
	61—	50 (0)	—	—	—	—	—	—	—	—
	Summe:	—	11	2	2	3	4	2	—	1
	davon:	—	9 ♂, 2 ♀	2 ♂	1 ♂, 1 ♀	3 ♂	3 ♂, 1 ♀	2 ♀	—	1 ♂
II	0—10	425 (7)	6	2	—	4	—	1	—	—
	11—20	345 (6)	3	—	2	—	1	—	—	—
	21—30	329 (6)	3	—	1	—	2	3	—	—
	31—40	297 (6)	2	—	—	—	2	—	—	—
	41—50	248 (5)	1	—	1	—	—	1	—	—
	51—60	161 (3)	—	—	—	—	—	—	—	1
	61—	75 (0)	—	—	—	—	—	—	—	—
	Summe:	—	15	2	4	4	5	5	—	1
	davon:	—	12 ♂, 3 ♀	2 ♂	2 ♂, 2 ♀	4 ♂	4 ♂, 1 ♀	1 ♂, 4 ♀	—	1 ♂
III	0—10	503 (24)	8 (1)	2	—	6 (1)	—	1	—	—
	11—20	400 (18)	3	—	2	—	1	—	—	—
	21—30	382 (16)	3	—	1	—	2	3	—	—
	31—40	347 (16)	2	—	—	—	2	—	—	—
	41—50	290 (15)	1	—	1	—	—	1	—	—
	51—60	192 (13)	—	—	—	—	—	—	—	1
	61—	99 (9)	—	—	—	—	—	—	1	—
	Summe:	—	17 (1)	2	4	6 (1)	5	5	1	1
	davon:	—	13 ♂, 4 ♀	2 ♂	2 ♂, 2 ♀	5 ♂, 1 ♀	4 ♂, 1 ♀	1 ♂, 4 ♀	1 ♀	1 ♂

TABELLE 30. *Erkrankungswahrscheinlichkeit W (in Prozent) der Geschwister der Probandeneltern.*

		Gruppe					Gruppe	
		I	II	III			I	II	III
Juv. am. Idiotie	*Z*	2	2	2	Oligophrenie	*Z*	3	4	6
	N	246	352	410		*N*	243	345	400
	W	0,81	0,57	0,49		*W*	1,23	1,16	1,50
	m	± 0,57	± 0,40	± 0,34		*m*	± 0,71	± 0,58	± 0,61
Epilepsie.....	*Z*	2	4	4	Dementia praecox ...	*Z*	4	5	5
(LUXENBURGER)	*N*	229	328,4	382,5		*N*	199	295	343,5
	W	0,87	1,22	1,05		*W*	2,01	1,69	1,46
	m	± 0,61	± 0,61	± 0,52		*m*	± 0,99	± 0,75	± 0,65
(BRUGGER)	*N*	238,6	342,6	400	Man.-depr. Irresein ...	*N*	167	245	287
	W	0,84	1,17	1,00	Dem. paralytica	*N*	154	229	269,5
	m	± 0,59	± 0,58	± 0,50					

die Durchschnittsbevölkerung sind mit Ausgangspunkt von gewissen definierten Probanden erhalten worden. Dies bringt natürlich mit sich, wie LUXENBURGER hervorgehoben hat, dass man nicht berechtigt ist z. B. ein Probanden*eltern*material, das ja eine positive Qualitätsauslese hinsichtlich Alter, sozialer Kapazität usw. darstellt, mit oben genannter Durchschnittsbevölkerung zu vergleichen. Andererseits sind

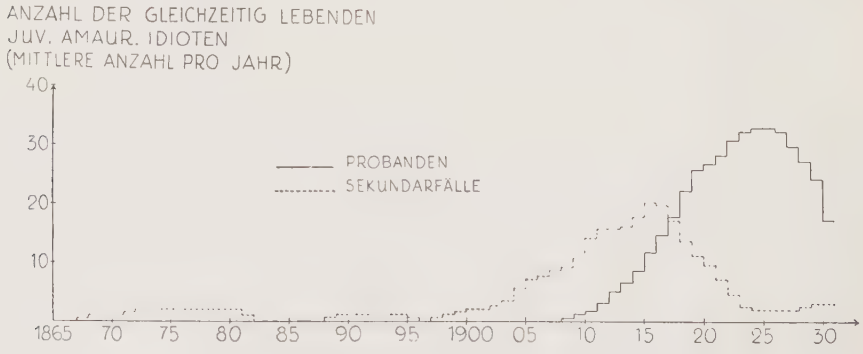


Fig. 22 *a*. Gruppe I.

sowohl LUXENBURGERS wie BRUGGERS u. a. Elternziffern *W*, wie auch von den betreffenden Autoren hervorgehoben worden ist, auf ein allzu kleines Material gegründet. — Unter 199 Probandeneltern fand LUXENBURGER 2 Fälle von Dementia praecox, 2 unklare Psychosen und 1 Fall von Dementia arteriosclerotica. So wurde *W* für »Geisteskrankheiten»

zu 2,61 % berechnet. Brugger fand für seine 228 Probandeneltern »Geisteskrankheiten» in 9 Fällen und erhält also 3,94 %. Schulz fand unter seinen 198 Probandeneltern 4—5 (wahrscheinliche) Psychosen, 4 Trinker und 4 Suicide. Göppel (1928) fand unter seinen 303 Probandeneltern nur 2 Psychosen. — Eingehendere Vergleiche lohnen sich

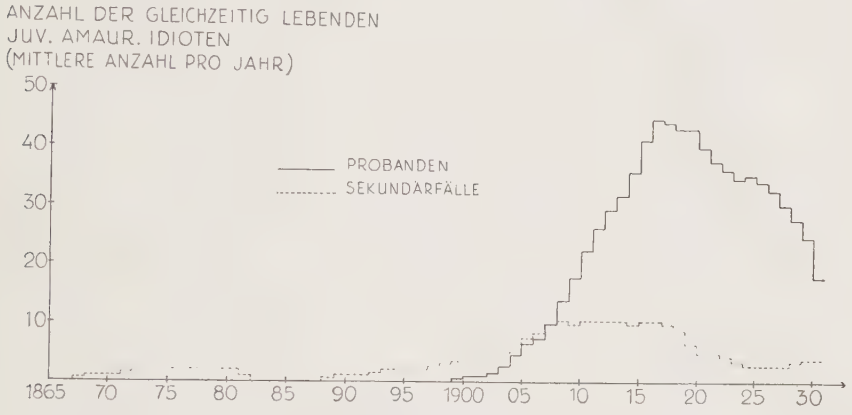


Fig. 22 *b*. Gruppe II.

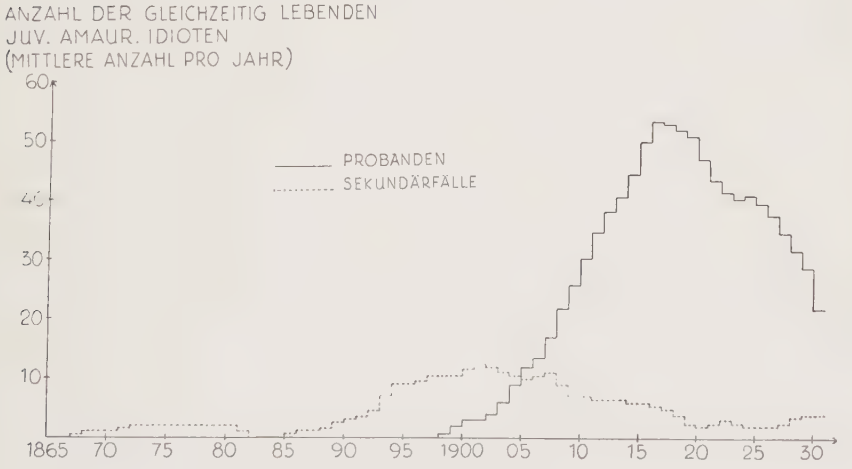


Fig. 22 *c*. Gruppe III.

nicht. Wir begnügen uns damit festzustellen, dass wir betreffs unseres Materials keine signifikativen Differenzen in bezug auf die pathologischen Befunde haben nachweisen können.

Hinsichtlich der *Geschwister der Probandeneltern* gibt Tab. 3 (S. 220) eine Übersicht über die genealogische Qualität der Angaben.

Wie ersichtlich sind sämtliche Angaben als für die erblichkeitsstatistischen Berechnungen, um die es sich hier gehandelt hat, als zufriedenstellend zu betrachten; eine Ausnahme bilden nur die 5 nach Amerika Ausgewanderten ohne nähere Angabe der Entlassungszeit. — Die Gesamtanzahl von Elterngeschwistern zu den juv. am. Idioten beträgt, wie Tab. 4 (S. 221) zeigt, 280 Männer und 257 Frauen. Tab. 28 gibt eine Übersicht über die Altersverteilung. Tab. 29 eine Übersicht über die pathologischen Befunde. In Tab. 30 sind die Berechnungen über die Erkrankungswahrscheinlichkeit zusammengestellt. Wir haben folgende Werte erhalten. Für *juv. amaurotische Idiotie:* Gruppe I: $0{,}81 \pm 0{,}57$ %, Gruppe II: $0{,}57 \pm 0{,}40$ %, Gruppe III: $0{,}49 \pm 0{,}34$ %. Für *Epilepsie*: Gruppe I: $0{,}87 \pm 0{,}61$ %, Gruppe II: $1{,}22 \pm 0{,}61$ %, Gruppe III: $1{,}05 \pm 0{,}52$ %. Für *Oligophrenie*: bzw. $1{,}23 \pm 0{,}71$ %, $1{,}16 \pm 0{,}58$ % sowie $1{,}50 \pm 0{,}61$ %. Für *Dementia praecox*: bzw. $2{,}01 \pm 0{,}99$ %, $1{,}69 \pm 0{,}75$ %, sowie $1{,}46 \pm 0{,}65$ %. — Dagegen *keine* Fälle von *Psychosis manico-depressiva* und *Dementia paralytica.*

Sämtliche unsere *W*-Werte für Epilepsie, Oligophrenie und Dementia praecox sind *auffallend hoch* im Vergleich mit den oben referierten Werten für die deutsche Durchschnittsbevölkerung; in keinem Fall hat jedoch eine signifikative Differenz festgestellt werden können. Entsprechende Untersuchungen fehlen noch in Schweden. — Hier soll erwähnt werden, dass unsere *W*-Werte durch direkte Berechnung, nicht mit der Probandenmethodenberechnung, erhalten worden sind. Verwenden wir diese letztere und rechnen also mit den Probandeneltern als Probanden, so werden nur ganz unbedeutende Veränderungen erhalten; sie erreichen gar nicht die Grösse der mittleren Fehler. Am grössten wird die Veränderung in Gruppe III für Dementia praecox, wo die Prozentzahl von 1,46 zu 1,67 % verändert wird (mittlerer Fehler $\pm 0{,}61$). — Von Interesse ist, dass Dementia paralytica in unserem Material fehlt. Dies dürfte mit dem erwähnten Umstand zusammenhängen, dass wir es hier überwiegend mit einer Bauernbevölkerung zu tun haben.

Zuletzt wollen wir die Kurven in Fig. 22 *a*—*c* hinsichtlich der konstanten und bedeutenden Abfallstendenz für die Anzahl per Jahr lebenden juv. amaurotischen Idioten in unserem Material prüfen. Vom Jahr 1916 an, wo die Anzahl gleichzeitig lebender juv. amaurotischer Idioten in unserem Material (siehe Tab. 17) 59 betrug, ist die Anzahl successiv dahin gesunken, dass wir im Jahre 1929 nur 33 haben. Da betreffs der Formen der sozialen Massnahmen für solche Fälle keine Veränderung stattgefunden hat, und dies auch nicht betreffs der Probandeneinsammlung der Fall gewesen ist — hier sollten jedenfalls, zufolge

des besseren Journalmaterials der V. A., die Möglichkeiten für das Diagnostizieren jedes Falles der Krankheit eher zugenommen haben — sind wir am ehesten zur Annahme geneigt die Ursache hierfür in einer verminderten Frequenz von Blutsverwandtschaftsehen zu suchen. Dies wäre auf den immer lebhafteren Verkehr mit Auswanderung von und daher Auflockerung von begrenzten Isolaten zurückzuführen. Vielleicht kann auch die seit etwa 1900 abnehmende Nativitätsfrequenz eine beitragende Ursache zur Abfallstendenz der juv. amaur. Idioten sein (vgl. Lenz 1929 b).

Zusammenfassung der erblichkeitsmedizinischen Analyse. — Die juvenile amaurotische Idiotie folgt mit einem hohen Grade von Wahrscheinlichkeit einem rezessiven, monohybriden Erblichkeitsgang.

Die Krankheit ist in erblichkeitsbiologischer Hinsicht von der infantilen Form als ganz verschieden zu betrachten.

Die Analyse der Aszendenz und der wahrscheinlich gemachten Heterozygotenlinien hat eine deutliche Tendenz zu Anhäufung in gewissen begrenzten Herden in verschiedenen Teilen des Landes dargetan.

Approximative Berechnungen der Heterozygotenfrequenz im Lande haben für diese Krankheit einen Wert von ungefähr 1 % ergeben.

Vom Jahr 1917 an ist eine kontinuierliche starke Verminderung der Frequenz an juv. amaurotischer Idioten im Lande nachgewiesen worden. Die natürlichste Erklärung hierfür dürfte eine verminderte Frequenz Blutsverwandtenehen durch erhöhte Umsiedelungstendenz sowie möglicherweise die verminderte Nativität sein.

Belastungsstatistische Untersuchungen sind an gewissen Kategorien von Anverwandten der juv. amaurotischen Idioten ausgeführt worden, nämlich Geschwister, Stiefgeschwister, Eltern und Geschwister der Eltern. Für die letzte Kategorie, die das grösste Material repräsentiert, sind folgende Erkrankungswahrscheinlichkeitszahlen erhalten worden (Gruppe III). Für juv. amaurotische Idiotie: $0{,}49 \pm 0{,}34$ %. Für Epilepsie $1{,}05 \pm 0{,}52$ %. Für Dementia praecox $1{,}46 \pm 0{,}65$ %. Für Oligophrenie $1{,}50 \pm 0{,}61$ %. Die Zahlen sind im Vergleich mit den von der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie in München für die Durchschnittsbevölkerung gefundenen durchweg hoch, aber anderseits haben gegenüber diesen keine statistisch signifikativen Differenzen hinsichtlich der einzelnen Krankheiten festgestellt werden können.

HAUPTERGEBNISSE.

1. Es ist gezeigt worden, dass die juvenile amaurotische Idiotie in Schweden in einer, im Verhältnisse zu der in der ausländischen Literatur allgemein hervorgehobenen ausserordentlichen Seltenheit, relativ erheblichen Frequenz vorkommt.

2. Es wurde festgestellt, dass die ophthalmoskopischen Veränderungen gleichwie auch die Entwicklung und Ausgestaltung der neurologischen Symptome eine markante Einheitlichkeit und Konstanz in ihrem progressiven Verlauf aufweisen. Spez. die wichtige Stellung der Symptome von extrapyramidalmotorischen Charakter, die Störungen in der Motorik, die Gangstörung in der Form eines marche à petits pas, oft mit Démarche trépidante, zunehmende Hockstellung, die Hypertonie von überwiegend rigidem Typus, sind hervorgehoben worden. Der typische Entwicklungsverlauf und die Symptomatologie der Krankheit sind in Form einer Stadieneinteilung beschrieben worden. Die Krankheit zeigt in ihren typischen Manifestationen ein so charakteristisches Bild, dass sie in der Regel ein sicheres Stellen der klinischen Diagnose gestatten dürfte, auch wenn sie in einer Familie solitär auftritt.

3. Die juvenile amaurotische Idiotie folgt mit einem hohen Grad von Wahrscheinlichkeit einem rezessiven und monohybriden Erblichkeitsgang.

4. Die Krankheit ist von der infantilen Form in erblichkeitsbiologischer Hinsicht als ganz verschieden zu betrachten.

5. Die als Heterozygoten wahrscheinlich gemachten Ahnen zeigen eine deutliche Tendenz zu Anhäufung in mehreren begrenzten Herden in verschiedenen Teilen des Landes.

6. Die belastungsstatistischen Untersuchungen betreffs des Vorkommens von Dementia praecox, Oligophrenie und Epilepsie unter den Geschwistern der Probandeneltern, haben eine auffallend hohe Erkrankungswahrscheinlichkeitszahl ergeben, ohne dass jedoch signifikative Differenzen hinsichtlich der einzelnen Krankheiten gegenüber den für die Durchschnittsbevölkerung gefundenen erhalten worden sind.

Für die Durchführung der vorliegenden Arbeit ist die Stütze, die mir von einzelnen Personen, wissenschaftlichen Instituten und Forschungsfonden zuteil geworden ist, von grösster Bedeutung gewesen.

Dem Vorstand des Staatl. Institutes für Rassenbiologie, Professor H. Lundborg, bezeuge ich meine grosse Dankbarkeit für das stimulie-

rende Interesse, das er meiner Arbeit entgegengebracht hat und die wirksame Stütze, die mir zuteil geworden ist. Für die Ausbildungszeit, die ich an seinem Institut habe zubringen dürfen, verbleibe ich dauernd Dank schuldig. Meinen früheren Chefs, den Professoren B. GADELIUS und V. WIGERT, sowie Professor E. SJÖVALL, der die anatomischen Untersuchungen ausgeführt hat, Professor H. NILSSON-EHLE und Professor S. INGVAR, die sämtlich meine Untersuchungen in mehrfacher Weise unterstützt haben, erlaube ich mir ehrerbietigen und warmen Dank zu sagen. Den Professoren G. AHLSTRÖM und F. ASK, den Dozenten E. FORSMARK und B. ROSENGREN, Dr. F. BERG und Dr. K. STÅLBERG, die mir in freundlicher Weise ihre ophthalmologischen Journale zur Verfügung gestellt, bin ich zu grossem Dank verpflichtet. Den Dozenten E. FORSMARK und B. ROSENGREN danke ich besonders für die erhebliche Arbeit und das Interesse, das sie auf die ophthalmoskopischen Untersuchungen verwendet haben sowie für wertvolle Diskussionen. Dem Arzt der Pflegeanstalt für Blinde in Lund, Dr. RUTH JOHANSSON, und Rektor, Frau BERTA HALLER, dem Rektor der Blindenschule in Växjö, T. RUPERT, und Rektor G. EK des Blindeninstitutes Tomteboda, die mir gütigst Journale und Aufnahmeakten der betreffenden Anstalten zur Verfügung gestellt haben und deren interessierte Hilfe mir von grossem Nutzen gewesen ist, sage ich aufrichtigen Dank.

Amanuensis TAGE LARSSON, der mir als Expert in statistisch-technischen Fragen beigestanden ist, Amanuensis L. LJUNGBERG und Herrn G. A. JENSEN, die energisch und sachverständig die umfassenden Kirchenbücherforschungen laut meinen Anweisungen ausgeführt haben, bin ich zu dauerndem Dank verpflichtet. Den Landesarchivaren C. G. WEIBULL und G. CLEMENSSON bezeuge ich meine Dankbarkeit für das grosse Entgegenkommen und die Hilfe, die mir bei den Forschungen zuteil geworden ist. Es ist mir eine angenehme Pflicht die unermüdliche und interessierte Arbeit, welche die bzw. Pfarrer in verschiedenen Teilen des Landes bei der Beantwortung meiner genealogischen Frageformulare an den Tag gelegt haben, hier mit grösster Dankbarkeit anzuerkennen. Die Bedeutung dieser Mitwirkung kann nicht genug hervorgehoben und eingewertet werden.

Die Bestreitung der erheblichen Kosten, welche die Materialeinsammlung, die genealogische Arbeit, die Untersuchungsreisen zu den verschiedenen Geschlechtern im Lande etc. erheischt haben, ist mir durch Unterstützung seitens der »Stiftung zum Gedächtnis von THÉRÈSE und JOHAN ANDERSSON», LENNANDERS Stipendiumfond, der Schwedischen Gesellschaft für medizinische Forschung und des Fondes von

Nils Jönsson in Brösarp ermöglicht worden, wofür ich hier meinen ergebensten Dank ausspreche. Für das lebhafte Interesse für und die Unterstützung meiner Arbeit sage ich Frau Torsten Petre warmen Dank. Durch ein Reisestipendium von F. Montelin bekam ich Gelegenheit während 5 Wochen im März bis April 1930 mich bei der Genealogischen Abteilung der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie in München zwecks erblichkeitspsychiatrischen Studien aufzuhalten. Dem Chef der Abteilung, Professor E. Rüdin, Doz. H. Luxenburger und Dr. B. Schulz erlaube ich mir für die liebenswürdige Aufnahme, die mir zuteil geworden ist, vielen Dank zu sagen.

Präparator O. Mattson hat sämtliche Photographien und Filmaufnahmen verfertigt. Für die sorgfältige Übersetzung danke ich Dr. phil. H. Lamprecht.

Lund im November 1930.

ZITIERTE LITERATUR.

1. Arsimoles et Halberstadt. 1910. La paralysie générale juvénile. — Annales médico-psychologiques. Neuv. Série, Tome onzième.
2. Batten, E. 1903. Cerebral Degeneration with symmetrical Changes in the Macula in two Members of a Family. — Transactions of ophthalmologic. Soc. Bd. 23. (Ref. Stargardt in Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. 30, 1913).
3. Behr, H. 1910. Zur Histopathologie der juvenilen Form der amaurotischen Idiotie. — Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurol. Bd. 28.
4. Behr, J. von. 1927. Über die einfache und allgemeine Geschwistermethode Weinbergs. — Zeitschr. f. angew. Mathematik und Mech. Bd. 7. S. 298.
5. Berger, H. 1913. Über zwei Fälle der juvenilen Form der familiären amaurotischen Idiotie. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 15.
6. Bernstein, F. 1925. Zusammenfassende Betrachtungen. — Zeitschr. f. indukt. Abstamm.- und Vererbungslehre. Bd. 37.
7. — 1929 a. Variations- und Erblichkeitsstatistik. In Handbuch der Vererbungswissenschaft, hrsg. v. Baur und Hartmann. — Berlin.
8. — 1929 b. Ueber die Ermittlung und Prüfung von Genhypothesen aus Vererbungsbeobachtungen am Menschen und über die Unzulässigkeit der Weinbergschen Geschwistermethode als Korrektur der Auslesewirkung. — Arch. f. Rass. u. Gesellschaftsbiol. Bd. 22.
9. — 1930. Ueber die Unzulässigkeit der Weinbergschen Geschwistermethode. — Arch. f. Rass. u. Gesellschaftsbiol. Bd. 23. S. 285.
10. Berwald, R. 1924. Über die Weinbergsche Geschwistermethode. — Skandinavisk aktuarietidskrift.
11. Bielschowsky, M. 1914. Über spätinfantile familiäre amaurotische Idiotie mit Kleinhirnsymptomen. — Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. 50. S. 7.

12. Bielschowsky, M. 1916. Über juvenile Paralyse und ihre Beziehungen zu den endogenen Heredodegenerationen des Nervensystems. — Journal f. Psychologie und Neurol. Bd. 22. S. 84.
13. — 1919. Entwurf eines Systems der Heredodegeneration des Nervensystems. — Journal f. Psychologie und Neurol. Bd. 24.
14. — 1921. Zur Histopathologie und Pathogenese der amaurotischen Idiotie mit besonderer Berücksichtigung der cerebellaren Veränderungen. — Journal f. Psychologie und Neurol. Bd. 26. S. 123.
15. Bielschowsky, M. und Henneberg, R. 1928. Über familiäre diffuse Sklerose. — Journal f. Psychologie und Neurol. Bd. 36.
16. Bostroem, A. 1930. Die progressive Paralyse. In Handbuch der Geisteskrankheiten, hrsg. v. O. Bumke, Bd. 8, Spez. Teil IV. — Berlin.
17. Brodmann, K. 1914. Fall familiärer Idiotie mit neuartigem anatomischen Befund. (Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 10. S. 91).
18. Brugger, C. 1928. Die erbbiologische Stellung der Pfropfschizophrenie. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 113. S. 348.
19. — 1929. Zur Frage einer Belastungsstatistik der Durchschnittsbevölkerung. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 118. S. 459.
20. Czuber, E. 1921. Die statistischen Forschungsmethoden. — Wien.
21. Dahlberg, G. 1929. Theoretische Berechnungen über Inzucht beim Menschen. — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 22.
22. — 1930. Inzucht bei Polyhybridität beim Menschen. — Hereditas Bd. XIV. S. 83.
23. Dide, M., Guiraud, P. et Michel, R. 1920. Lésions nerveuses dans un cas de maladie de Tay-Sachs juvenile. — L'Encephale. Bd. 15. S. 303.
24. Frenkel, H. et Dide, M. 1913. Rétinite pigmentaire avec atrophie papillaire et ataxie cérébelleuse familiales. — Revue neurologique Bd. XXV. S. 729.
25. Frets, G. P. en Overbosch, J. F. A. 1923. Een geval van vraeg-juveniele familiaire amaurotische Idiotie. — Nederlandsch. tijdschr. v. geneesk. S. 1091.
26. Freud, S. 1893. Über familiäre Formen von cerebraler Diplegie. — Neurol. Centralbl. S. 512 und 542.
27. Friedenreich, S. 1916. Et Tilfælde af juvenil familiær amaurotisk Idioti. — S:t Hans Hospitals Jubilæumsskrift. S. 267.
28. Fünfgeld, E. 1929. Zur Klinik und Pathologie frühkindlicher das striäre System bevorzugender Hirnerkrankungen. — Journal f. Psychologie und Neurologie. Bd. 40. S. 85.
29. Gifford. 1912. Case of the juvenile form of family amaurotic idiocy. — Ophth. Record. S. 577. (Ref. Jahresbericht der Ophthalm. Bd. 43. S. 560).
30. Globus, J. H. 1923. Ein Beitrag zur Histopathologie der amaurotischen Idiotie. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 85. S. 424.
31. Goldfeder, A. E. 1927. Materialien zur Kasuistik und zur Frage über die Erblichkeit der Tay-Sachsschen Krankheit. — Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 79. S. 176.
32. Greenfield, J. G. and Holmes, G. 1925. The histology of juvenile amaurotic idiocy. — Brain. Bd. 42.
33. Göppel, W. 1928. Untersuchung der näheren Verwandtschaft von Allgäuer Reichsbahnangestellten auf Psychosenhäufigkeit und Kropfbefallenheit.

(Gleichzeitig ein Beitrag zur Belastungsstatistik der Durchschnittsbevölkerung.) — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 113.

34. Hallervorden, J. und Spatz, H. 1922. Eigenartige Erkrankung im extrapyramidalen System mit besonderer Beteiligung des Globus pallidus und der Substantia nigra. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 79. S. 254.
35. Hanhart, E. 1924. Über die Bedeutung der Erforschung von Inzuchtsgebieten. — Schweizer med. Wochenschr. N:r 50.
36. Harbitz, F. 1913. Familiäre amaurotische Idiotie. — Arch. f. Augenheilk. Bd. 72.
37. Hassin, A. 1924. A case of amaurotic family idiocy. Late infantil type (Bielschowsky) with clinical picture of decerebrate rigidity. — Arch. of Neurology. Bd. 16. S. 708.
38. Hay, P. J. and Naish, A. E. 1923. Familial cerebroretinal degeneration (juvenile Tay-Sachs disease) in three members of seven. — Trans. ophth. Soc. U. Kingdom Bd. 43. S. 654. (Ref. Zentralbl. f. d. Ges. Neurol. und Psych. Bd. 36. S. 477.)
39. Higier, H. 1896. Ueber die seltenen Formen der hereditären und familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten. — Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. 9. S. 1.
40. — 1924. Familiäre spastische Paralyse von cerebralem Typus (cerebrale Diplegie) und Heredolues. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psychiatrie. Bd. 90. S. 176.
41. — 1926. Zur Diagnostik und klinischen und pathologisch-anatomischen Klassifikation der selteneren, schwer erkennbaren Hirnkrankheiten aus d. Grensgeb. der Neurol. und Psychiatrie. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 103.
42. Holmes, G. and Paton, L. 1925. Cerebro-macular degeneration — Transact. of the ophth. soc. of the unit. Kingdom. Bd. 45. S. 447. (Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. und Psych. 1927. Bd. 46. S. 128.)
43. Hultkrantz, J. W. und Dahlberg, G. 1927. Die Verbreitung eines monohybriden Erbmerkmals in einer Population und in der Verwandtschaft von Merkmalsträgern. — Arch. f. Rassen- u. Gesellschaftsbiol. Bd. 19.
44. Hussels, F. 1917. Beitrag zur Kenntnis der juvenilen Paralyse mit besonderer Berücksichtigung der Augensymptome. — Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie. Bd. 73. S. 555.
45. Ichikawa, K. 1909. Über eine der amaurotischen familiären Idiotie verwandten Krankheit mit histologischer Beschreibung. — Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 47. S. 73.
46. Jakob, A. 1923. Die extrapyramidalen Erkrankungen. — Monograph. aus d. Gesamtg. d. Neurol. und Psych. Heft 37.
47. Johannsen, W. 1926. Elemente der exakten Erblichkeitslehre. — Jena.
48. Just, G. 1923. Der Nachweis von Mendelzahlen bei Formen mit niedriger Nachkommenzahl. — Arch. f. mikroskop. Anatomie. Bd. 97.
49. — 1925. Der Nachweis von Mendelzahlen bei Formen mit niedriger Nachkommenzahl. — W. Roux' Arch. f. Entwicklungsmech. der Organism. Bd. 105.
50. — 1926. Spezielle Vererbungslehre. In Die Biologie der Person hrsg. v. Brugsch und Lewy. Bd. 1. — Berlin.

51. Just, G. 1927. Die Entstehung neuer Erbanlagen. — In Ergebnisse der gesamt. Medizin. Bd. IX.

52. — 1928. Methoden der Vererbungslehre. — In Methodik der wissenschaftlichen Biologie. 2. Hrsg. v. Péterfi.

53. — 1930 a. Ueber die Ausschaltung des Rezessivenüberschusses. — Arch. f. Rass. u. Gesellschaftsbiol. Bd. 23. S. 260.

54. — 1930 b. Weiteres über die Ausschaltung des Rezessivenüberschusses. — Zeitschr. f. indukt. Abst.- und Vererb.-lehre. Bd. 56. S. 107.

55. Kalinowsky, L. 1927. Familiäre Erkrankung mit besonderer Beteiligung der Stammganglien. — Monatsschr. f. Psychiatr. u. Neurol. Bd. 66. S. 168.

56. Kashida. 1925. Ueber Gehirnarteriosklerose des früheren Alters und über die Kombination von corticalen, pyramidalen und extrapyramidalen Symptomen bei der Gehirnarteriosklerose. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 94. S. 659.

57. Kattentidt, B. 1926. Zur Frage einer Belastungsstatistik der Durchschnittsbevölkerung. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 103.

58. Kehrer, F. 1928. Erblichkeit und Nervenleiden. Monographien aus d. Gesamtgeb. der Neurol. und Psych. Heft 50. — Berlin.

59. Klauder, J. V. and Solomon, H. 1923. Juvenile paresis: with a presentation of 23 cases. — Americ. Journal of the Med. Sciences. New Series 166. S. 545.

60. Klieneberger, O. L. 1908. Ueber die juvenile Paralyse. — Allg. Zeitschr. f. Psychiatrie Bd. 65. S. 936.

61. Kuffler, O. 1912. Beitrag zur Kenntnis vom juvenilen (Vogtschen) Typ der amaurotischen Idiotie. — Beiträge zur Augenheilk. Bd. 8.

62. Kufs, H. 1925. Über eine Spätform der amaurotischen Idiotie und ihre heredofamiliären Grundlagen. — Zeitschr. f. die gesamte Neurol. und Psych. Bd. 95.

63. — 1927. Über die Bedeutung der optischen Komponente der amaurotischen Idiotie in diagnost. u. erbbiolog. Beziehung. — Zeitschr. f. d. gesamt. Neurol. u. Psych. Bd. 109. S. 453.

64. — 1928. Über die konstitutions- und vererbungspathologischen Grundlagen der lipoidzelligen Splenohepatomegalie (Niemann-Pick) mit der infantilen Form der amaurotischen Idiotie. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 117.

65. Lenz, F. 1919. Die Bedeutung der statistisch ermittelten Belastung mit Blutsverwandtschaft der Eltern. — Münch. Mediz. Wochenschr. Jahrg. 66. S. 1340.

66. — 1927. Die Methoden menschlicher Erblichkeitsforschung. In Menschliche Erblichkeitslehre, hrsg. v. Baur, Fischer und Lenz. — München.

67. — 1929 a. Methoden der menschlichen Erblichkeitsforschung. In Handbuch der hygienischen Untersuchungsmethoden. Hrsg. von Gotschlich. 3. S. 700. — Jena.

68. — 1929 b. Die Hauptursache des Rückganges des Verwandtenehen. Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 21.

69. — 1930. Bemerkungen zu vorstehenden Arbeiten Weinbergs und Bernsteins. — Arch. f. Rass. u. Gesellschaftsbiol. Bd. 23. S. 291.

70. Lindau, A. 1930. Neuere Auffassungen über die Pathogenese der familiären amaurotischen Idiotie. — Acta psychiatrica et neurologica. Vol. V. Fasc. 2.

71. Lundborg, H. 1913. Medizinisch-biologische Familienforschungen innerhalb eines 2232-köpfigen Bauerngeschlechts in Schweden. — Jena.
72. Luxenburger, H. 1928. Demographische und psychiatrische Untersuchungen in der engeren biologischen Familie von Paralytikerehegatten. Versuch einer Belastungsstatistik der Durchschnittsbevölkerung. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und. Psych. Bd. 112.
73. Magg, F. 1929. Beitrag zur Belastungsstatistik der Durchschnittsbevölkerung. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 119. S. 39.
74. Magnus, V. 1912. To Tilfælder af amaurotisk Idioti. — Norsk Magazin f. Lægevidenskaben. 5 Række. Bd. 10.
75. Mayou. 1904. Über familiäre amaurotische Idiotie. — Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 42. S. 283.
76. Merzbacher, L. 1910. Eine eigenartige familiäre Erkrankungsform. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psychiatrie. Bd. 3.
77. Nardin, W. H. and Cunningham, R. S. 1923. Familial retino-cerebral degeneration. — Americ. Journal of Ophthalmology, Ser. 3. Bd. 6. S. 476.
78. Naville, F. 1917. L'idiotie amaurotique familiale de Tay-Sachs; revue générale et étude de ses cas juveniles et atypiques. — Schweizer Arch. f. Neurol. und Psych. Bd. 1. S. 314.
79. Nikula, A. 1922. Beiträge zur Kenntnis der juvenilen Form der familiären amaurotischen Idiotie. — Acta Societatis Medicor. Fennicæ »Duodecim». Tom. IV. Fasc. 1.
80. Nonne, M. 1924. Syphilis und Nervensystem. — Berlin.
81. Oatman, E. L. 1911. Maculocerebral degeneration (familial). — American Journal of the medic. science. S. 221. (Ref. von Stargardt 1917).
82. Pelizæus, F. 1885. Ueber eine eigentümliche Form spastischer Lähmung mit Cerebralerscheinungen auf hereditärer Grundlage. Arch. f. Psychiatrie. Bd. 16. S. 698.
83. Pinéas. 1926. Juvenile Form der familiären amaurotischen Idiotie (Spielmeyer-Vogt). — (Ref. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd.46. S. 378.)
84. Rogalski, T. 1910. Zur Kasuistik der juvenilen Form der amaurotischen Idiotie. — Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankh. Bd. 47. S. 1195.
85. Russetzki, J. 1927. Sur une forme atypique de l'idiotie amaurotique, type Vogt-Spielmeyer. — L'Encephale Bd. 22. S. 642.
86. Rüdin, E. 1916. Zur Vererbung und Neuentstehung der Dementia praecox. — In Monographien aus d. Gesamtg. der Neurol. und Psych. Heft 12. — Springer, Berlin.
87. — 1922. Neuere psychiatrisch-genealogische Untersuchungen nach der Diem-Kollerschen Belastungsberechnung. — Zentralbl. f. d. ges. Neurol. und. Psych. Bd. 29. S. 172.
88. — 1923. Über Vererbung geistiger Störungen. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psychiatrie. Bd. 81.
89. — 1924. Erblichkeit und Psychiatrie. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 93.
90. — 1926. Klinische Psychiatrie und Erbbiologie. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 101.
91. — 1927. Erbbiologisch-psychiatrische Streitfragen. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 108.

92. Rönne, H. 1916. Zur pathologischen Anatomie der Augenleiden bei juveniler familiärer amaurotischer Idiotie (Spielmeyer—Stocksche Form). — Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 56. S. 497.
93. Schaffer, K. 1926. Über das morphologische Wesen und die Histopathologie der hereditär-systematischen Nervenkrankheiten. — Monographien aus d. Gesamtg. der Neurol. und Psych. Heft. 46.
94. — 1928. Über die Bedeutung der optischen Komponente für die familiäre Idiotie. — Monatsschr. f. Psychiatrie und Neurol. Bd. 67.
95. Schmidt-Kræpelin, T. 1920. Ueber die juvenile Paralyse. — Monographien aus d. Gesamtg. d. Neurol. und Psychiatrie. Heft 20.
96. Schob, F. 1912. Über die amaurotische Idiotie. — Fortschritte der Med. N:r 28.
97. — 1919. Zur pathologischen Anatomie der juvenilen Form der amaurotischen Idiotie. — Zeitschr. f. d. gesamt. Neurol. und Psych. Bd. 46.
98. — 1924. Congenitale, früherworbene und heredofamiliäre Nervenkrankheiten. — In Kraus und Brugsch: Spez. Pathologie und Therapie innerer Krankheiten. Bd. X, 3.
99. Scholz, W. 1925. Klinische, pathologische und erbbiologische Untersuchungen bei familiärer, diffuser Hirnsklerose im Kindesalter. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 99. S. 651.
100. Schulz, B. 1926. Zum Problem der Erbprognosebestimmung. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 102.
101. — 1927. Zur Frage einer Belastungsstatistik der Durchschnittsbevölkerung. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 109.
102. Schuster, J. 1921. Beitrag zur Kenntnis der Lues hereditaria. — Monatsschr. f. Psych. und Neurologie. Bd. 50. S. 152.
103. Sjögren, T. 1929. Om juvenil amaurotisk idioti. — Hospitalstidende. Bd. 72.
104. Spielmeyer, W. 1906. Ueber eine besondere Form von familiärer amaurotischer Idiotie. — Neurol. Centralblatt. Jahrg. 25. S. 51.
105. — 1907. Klinische und anatomische Untersuchungen über eine besondere Form von familiärer amaurotischer Idiotie. — Gotha.
106. — 1923. Familiäre amaurotische Idiotie. — Zentralbl. f. d. ges. Ophthalm. Bd. 10. S. 161.
107. Spindler, A. 1922. Über die Häufigkeit der Verwandtenehen in drei württembergischen Dörfern. — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 14.
108. Stargardt, K. 1913. Ueber familiäre, progressive Degeneration in der Maculagegend des Auges. — Zeitschr. f. Augenheilk. Bd. 30. S. 95
109. — 1917. Über familiäre Degeneration in der Maculagegend des Auges mit und ohne psychische Störungen. — Arch. f. Psych. und Nervenkrankh. Bd. 58. S. 852.
110. Stock, W. 1908. Über eine bis jetzt noch nicht beschriebene Form der familiär auftretenden Netzhautdegeneration bei gleichzeitiger Verblödung und über typische Pigmentdegeneration der Netzhaut. — Klin. Monatsbl. f. Augenheilk. Bd. 46. S. 225.
111. Sträussler, E. 1906. Ueber eigenartige Veränderungen der Ganglienzellen und ihrer Fortsätze im Centralnervensystem eines Falles von kongenitaler Kleinhirnatrophie. — Neurol. Centralblatt. Jahrg. 25. S. 194.

112. Sträussler, E. 1910. Ueber Entwicklungsstörungen im Zentralnervensystem bei der juvenilen progressiven Paralyse. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 2. S. 30.
113. Utredning och förslag angående vården av blinda. Avgivna av inom Kungl. Ecklesiastikdepartementet tillkallade sakkunniga. — Stockholm 1922.
114. Vogt, H. 1906. Über familiäre amaurotische Idiotie und verwandte Krankheitsbilder. — Monatsschr. f. Psych. und Neurologie. Bd. 18. S. 161 & 310.
115. — 1907. Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der verschiedenen Idiotieformen. — Monatsschrift f. Psychiatrie u. Neurol. Bd. 22. S. 403.
116. — 1909. Familiäre amaurotische Idiotie, histologische und histopathologische Studien. — Arch. f. Kinderheilk. Bd. 51. S. 113.
117. Wahlund, S. 1928. Zusammensetzung von Populationen und Korrelationserscheinungen vom Standpunkt der Vererbungslehre aus betrachtet. — Hereditas Bd. XI.
118. Walter, F. K. 1918. Über »familiäre Idiotie». — Zeitschr. f. d. gesamt. Neurol. und Psych. Bd. 40.
119. Wandless, H. W. 1909. Amaurotic family idiocy. — New York med. journ. and med. record. Bd. 89. S 953.
120. Weinberg, W. 1908—1909. Vererbungsgesetze beim Menschen. — Zeitschr. f. indukt. Abstammungs- und Vererb.-lehre. Bd. 1—2.
121. — 1910. Weitere Beiträge zur Theorie der Vererbung (1—3). — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol.
122. — 1912 a. Weitere Beiträge zur Theorie der Vererbung. (4). Über Methode und Fehlerquellen der Untersuchung auf Mendelsche Zahlen beim Menschen. — Arch. f. Rass.- und Gesellschaftsbiol. Bd. 9.
123. — 1912 b. Weitere Beiträge zur Theorie der Vererbung. (5). Zur Vererbung der Anlage zur Bluterkrankheit mit methodologischen Ergänzungen meiner Geschwistermethode. — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 9.
124. — 1912 c. Medizinalstatistik. — In Handwörterbuch der soz. Hygiene, hrsg. v. Grotjahn-Kaup.
125. — 1913 a. Auslesewirkungen bei biologisch-statistischen Problemen. — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 10.
126. — 1913 b. Über neuere psychiatrische Vererbungsstatistik. — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 10.
127. — 1914. Nachträge zu meiner Arbeit: Auslesewirkungen bei biologisch-statistischen Problemen. — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 11.
128. — 1914—1915 a. Auslesewirkungen der Sterblichkeit. — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 11.
129. — 1914—1915 b. Zur Korrektur des Einflusses der Lebensdauer und Todesauslese auf die Ergebnisse bestimmter Kreuzungen. — Arch. f. Rassen- und Gesellschaftsbiol. Bd. 11.
130. — 1920 a. Methodologische Gesichtspunkte für die statistischen Untersuchungen der Dementia praecox. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 59.
131. — 1920 b. Vererbungsstatistik und Dementia praecox. — Münch. med. Wochenschr.
132. — 1920 c. Zur Vererbung bei manisch-depressivem Irresein. — Zeitschr. f. angew. Anat. u. Konstitutionslehre. Bd. 6.

133. Weinberg, W. 1922 a. Statistik und Vererbung beim Menschen. — Öffentl. Gesundsheitspflege.
134. — 1922 b. Zur Methodik der Vererbungsstatistik mit besonderer Berücksichtigung der Psychiatrie. — Münch. med. Wochenschr.
135. — 1922 c. Eine aussichtslose Methode der Vererbungsstatistik. — Münch. med. Wochenschr.
136. — 1925. Methoden und Technik der Statistik mit besonderer Berücksichtigung der Sozialbiologie. — Im Handbuch der sozial. Hygiene und Gesundheitsfürsorge (herausg. v. Gottstein und Schlossmann), Bd. 1. — Berlin.
137. — 1926. Zur Kritik der Ersatzmethoden der direkten Bestimmung von Erbzahlen. — Skandinavisk aktuarietidskrift.
138. — 1927. Mathematische Grundlagen der Probandenmethode. — Zeitschr. f. indukt. Abstammungs- und Vererb.-lehre. Bd. 48.
139. — 1928. Zur Vererbungsmathematik. — Verhandl. des V. internationalen Kongresses für Vererbungswissenschaft Berlin 1927. — Leipzig 1928.
140. — 1930 a. Zur Probandenmethode und zu ihrem Ersatz. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psychiatrie. Bd. 123. S. 809.
141. — 1930 b. Zur Probandenmethode. — Archiv f. Rass. u. Gesellschaftsbiol. Bd. 23. S. 275.
142. Westergaard, H. og Nybölle, Cl. 1927. Statistikens Teori. — Köbenhavn.
143. Westphal, A. 1917. Beitrag zur Lehre von der amaurotischen Idiotie. — Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankh. Bd. 58. S. 248.
144. Westphal, A. und Sioli, F. 1925. Über einen unter dem Bilde einer doppelseitigen Athetose verlaufenden Fall von Idiotie mit dem anatomischen Hirnbefund der juvenilen Form der amaurotischen Idiotie. — Arch. f. Psychiatrie und Nervenkrankh. Bd. 73. S. 145.
145. Wolf, G. 1928. Untersuchung der näheren Verwandtschaft von Allgäuer Kropfoperierten auf Psychosenhäufigkeit und Kropfbefallenheit. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 117. S. 728.
146. Wollburg. 1906. Ueber Dementia paralytica im jugendlichen Lebensalter. — Kiel.
147. Wolpert, I. 1916. Klinischer Beitrag zur progressiven familiären cerebralen Diplegie. — Zeitschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. Bd. 34. S. 343.
148. Wulz, G. 1925. Ein Beitrag zur Statistik der Verwandtenehen. — Arch. f. Rass. u. Gesellschaftsbiol. Bd. 17. S. 82.

INHALT.

Seite

EINLEITUNG 197

MATERIAL UND METHODIK 208

Gruppierung des Materials und Definition des Probandenbegriffes 216
Die genealogische Erforschungsarbeit der Familien 217

EIGENES MATERIAL 223

V. A.-Geschlechter 223
D. S. S.-Geschlechter 296
Tomteboda- und Växjö-Geschlechter 314
Anhang 325

KLINISCHE ANALYSE DES MATERIALS 328

Differentialdiagnostik 349
Zusammenfassung der Resultate der klinischen Analyse 353

ERBLICHKEITSMEDIZINISCHE ANALYSE DES MATERIALS 354

Prüfung des Materials in bezug auf die Sicherheit der Diagnose juvenile amaurotische Idiotie 354
Erblichkeitsstatistische Analyse des Materials 360
Zusammenfassung der erblichkeitsmedizinischen Analyse 415

HAUPTERGEBNISSE 416

ZITIERTE LITERATUR 418